FACULTE DE MEDECINE
KREMLIN-BICETRE
UNIVERSITE PARIS XI

ANNEE 1972 **THESE** N° 2

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Serge TAUBE

Né le 20 août 1946 à CLERMONT FERRAND (63)

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : 1972

TRUNCUS ARTERIOSUS

A propos de 12 observations

Président : M. MAURICE, Professeur

EDITIONS MEDICALES ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

FACULTE DE MEDECINE
KREMLIN-BICETRE
UNIVERSITE PARIS XI

ANNEE 1971

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Serge TAUBE

Né le 20 août 1946 à CLERMONT FERRAND (63)

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : . . . . . .

TRUNCUS ARTERIOSUS

A propos de 12 observations

Président : M. MAURICE, Professeur

EDITIONS MEDICALES EMU ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A Mes Parents

qui ont toujours été et restent
pour moi le plus beau des exemples.

A Ma Femme

A Ma Soeur

A Mes Parents

qui ont toujours été et restent
pour moi le plus beau des exemples.

A Ma Femme

A Ma Soeur

A Monsieur le Professeur Pierre MAURICE

Qui m'a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.
En témoignage de ma respectueuse
admiration.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548027_0027

A Monsieur le Professeur Jean VALTY

Qui m'a suggéré le sujet de cette thèse et m'a guidé tout au long de sa réalisation.
Je tiens à le remercier très vivement de tous les conseils qu'il m'a prodigués, ainsi que de la confiance et de la sympathie qu'il m'a toujours témoignées.

A Monsieur le Professeur Jean VALERY

Qui m'a suggéré le sujet de cette thèse
et m'a guidé tout au long de sa réali-
sation.
Je tiens à le remercier très vivement
de tous les conseils qu'il m'a prodigués,
ainsi que de la confiance et de la
sympathie qu'il m'a toujours témoignées.

A Mademoiselle le Docteur Jacqueline FORMAN

qui m'a réservé un accueil
bienveillant dans son laboratoire,
et m'a initié avec patience à
l'hémodynamique.

Au Docteur Jean FOUCHARD

En témoignage de ma reconnaissance
et de mon respectueux attachement
pour son accueil et son enseignement.

PLAN

I - A) DEFINITION
B) GENERALITES
C) EMBRYOLOGIE
D) ANATOMIE
E) PHYSIOPATHOLOGIE

II - RESUMES DE 12 OBSERVATIONS DE TRUNCUS ARTERIOSUS VRAI.

III - COMMENTAIRES
A) Constatations cliniques.
B) Constatations électrocardiographiques.
C) Constatations radiologiques.
D) Résultats phonocardiographiques.
E) Résultats fournis par les explorations endocardiaques.
F) Diagnostic différentiel.
G) Possibilités de traitement chirurgical.

IV - CONCLUSIONS

DEFINITION

La première description de truncus arteriosus a été faite par BUCHANAN en 1864. Différents auteurs, par la suite, ont mis en valeur certains critères diagnostiques, résumés dans la définition de COLLETT et EDWARDS :

"Un tronc artériel commun est un gros vaisseau unique de la base, sans tronc aortique accessoire, ni tronc pulmonaire, même atrésique. De ce tronc naissent les artères coronaires droite et gauche, les deux artères pulmonaires ou branches équivalentes, et les vaisseaux systémiques. Le nombre de cuspides est variable, la partie haute du septum interventriculaire fait défaut".

Ainsi définie, cette étude se limite aux vrais troncs artériels communs complets, à l'exclusion des formes incomplètes ou partielles.

GENERALITES

Le tronc artériel est une malformation relativement rare. KEITH et coll. en ont relevé 0,4 % sur 6647 cardiopathies congénitales. ABBOTT rapporte 21 cas dans sa série de 1000.

Cette série comporte 12 observations sur 6228 cardiopathies congénitales, soit 0,2 %.

La survie de ces troncs communs est limitée.

KEITH rapporte un seul cas de 36 ans, 15 % ne dépassent pas la première année. Pour Maude ABBOTT cette limite varie : dans les formes à cyanose tardive, un cas atteint 48 ans, la moyenne de vie est de 14 ans ; dans les formes extrêmement cyanosées, l'âge le plus avancé ne dépasse pas 25 ans ; la survie moyenne est de 4 ans.

Le type de recrutement du service (excluant les jeunes enfants et nourrissons) contribue à sélectionner les formes les mieux tolérées. Les malades ont été suivis respectivement jusqu'à 3, 4, 4, 6, 9, 12, 13, 13, 13, 17, 27 et 35 ans.

Il ne semble pas y avoir de prédominance particulière liée au sexe :

. MAGDELEINE compte 5 garçons pour 4 filles.
. NADAS et coll. notent 13 garçons pour 7 filles.
. Cette série compte 5 garçons pour 7 filles.

Le poids de naissance est sensiblement normal.

Le rôle des antécédents familiaux et des incidents au cours de la grossesse reste à déterminer :

L'observation n°2 comporte un antécédent familial : une soeur est porteuse d'une Tétralogie de Fallot.

Dans 4 observations, il existait des particularités au cours de la grossesse :

- une hypertension avec albuminurie,
- une rubéole dont la preuve n'a pas été faite,
- deux fois l'âge de la mère est supérieur à 34 ans.

GROUPEMENT DE MALADES ET METHODES

12 malades suivis à la Clinique Cardiologique de l'hôpital Broussais (Professeur P. SOULIE et Professeur P. MAURICE) sont étudiés.

Tous les malades ont subi des explorations endocardiaques.

Le diagnostic a été assuré par :

- le cathétérisme : 3 fois
- l'angiocardiographie : 7 fois
- une intervention chirurgicale exploratrice : 2 fois.

Après avoir rappelé les caractéristiques embryologiques des vrais troncs artériels communs dans leur forme complète, les constatations cliniques, radiologiques, électrocardiographiques et hémodynamiques seront étudiées afin de mettre en valeur les éléments du diagnostic.

EMBRYOLOGIE

Le tronc artériel commun est dû à un défaut de croissance du septum inter-aortico-pulmonaire associé à 1 anomalie de

fusion de la portion bulbo-tronculaire du coeur primitif. Il s'agit d'une atteinte de la portion céphalique du tube cardiaque.

D'une part, le "bulbus cordis" d'où procèdent :

. la formation des orifices aortiques et pulmonaires,

. la portion membraneuse du septum interventriculaire,

. et l'infundibulum du ventricule droit.

D'autre part, le "truncus arteriosus embryologique" ou sac aortique primitif.

La partition du "bulbus cordis" commence sur l'embryon de 4 à 5 mm, c'est-à-dire après la formation de la "boucle cardique" et se termine vers 20 mm, ce qui correspond à la période comprise entre la cinquième et la septième semaine.

La formation des IV ème et VI ème arcs, qui donnent naissance respectivement à l'aorte et à l'artère pulmonaire, a lieu vers le quarantième jour.

Le cloisonnement se réalise par la croissance de crêtes mésenchymateuses droite et gauche au travers de la lumière cardiaque, mais ne s'effectue pas simultanément sur toute sa longueur.

Il existe en effet 3 points de croissance privilégiés qui sont de haut en bas :

. Les deux bourgeons supérieurs du truncus embryologique en regard des IV ème et VI ème arcs ;

. les quatre bourgeons bulbo-tronculaires (ou bourgeons proximaux) qui participent à la formation des sigmoïdes, de la lame spirale et de la "pars membranae" du septum interventriculaire ;

. les deux bourgeons auriculo-bulbaires (ou bourgeons distaux).

Entre chaque groupe de bourrelets existe un interstice. De haut en bas on compte trois hiatus :

1) - Au sein du septum du truncus embryologique, en regard du centre de la lame spirale,

2) - Entre le septum du truncus embryologique et les bourgeons proximaux, juste au-dessus des sigmoïdes,

3) - Entre les bourgeons proximaux du bulbe et les bourgeons distaux auriculo-bulbaires, c'est-à-dire juste au-dessous des sigmoïdes, au-dessus du septum interventriculaire musculaire.

La persistance du tronc artériel commun est donc le résultat d'un arrêt limité et précoce du développement de ces bourrelets proximaux :

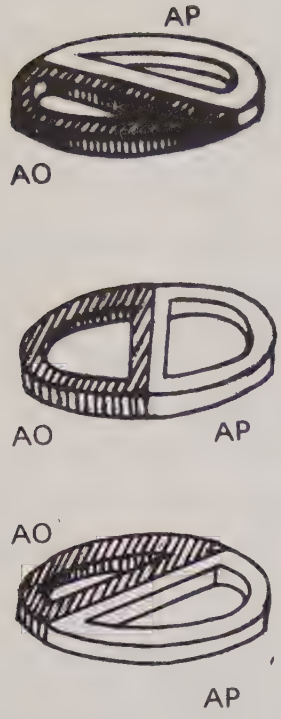
1) L'infundibulum pulmonaire est absent.

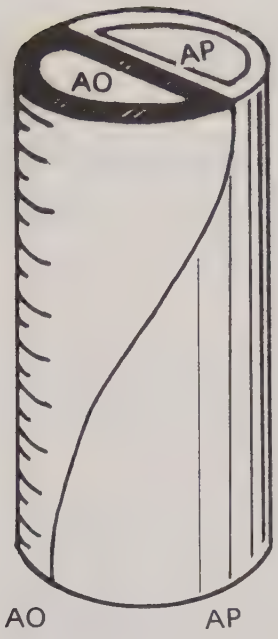
2) La valve tronculaire doit être tricuspide car aortique, si l'orifice est quadricuspide, il est alors constitué par l'orifice aortique plus un reste de valve pulmonaire.

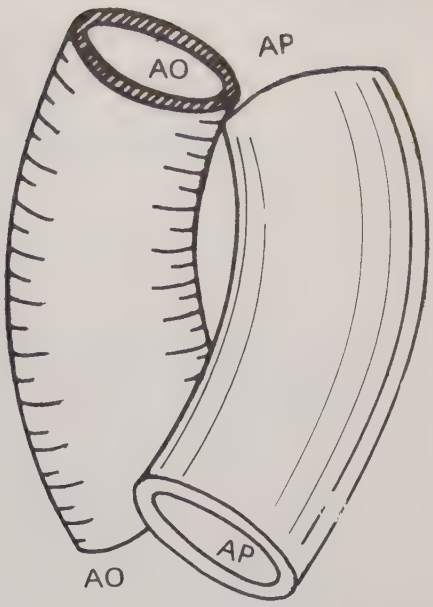
3) Un des bourgeons supérieurs du truncus embryologique ne trouvant plus son homologue au niveau des bourgeons bulbo-tronculaires, l'artère pulmonaire nait directement de ce tronc commun.

Souvent, repliés contre la paroi, existent des débris de la lame spirale. Parfois la formation du septum aortique a progressé jusqu'à la phase à laquelle les branches pulmonaires naissent directement du tronc. Les orifices sont alors très rapprochés sur la face postérieure de l'aorte ascendante.

4) Pour certains (MANHOFF et HOWE) les formes extrêmes de troncs artériels communs pourraient être le résultat d'une absence de partition du "truncus embryologique" secondaire à une involution totale et précoce ou à une absence du IV ème arc se traduisant par l'absence de branches pulmonaires droite et gauche.


AP
AO
AO
AP
AO
AP


AO
AP
AO
AP


AO
AP
AP
AO

ANATOMIE

A la suite des travaux de COLLETT et EDWARDS, il est possible de classer les vrais troncs artériels communs en quatre types principaux. Ils se différencient par le lieu de naissance des vaisseaux artériels assurant l'irrigation pulmonaire.

Ces quatre types se divisent chacun en plusieurs sous-groupes à partir de nouveaux critères :

. Orientation de la crosse aortique se déroulant à droite ou à gauche.

. Orientation du tronc pulmonaire à droite ou à gauche.

. Présence ou absence de coarctation ou autre anomalie de la crosse aortique.

Toutes ces formes ont en commun l'existence :

. d'une cardiomégalie,

. d'un vaisseau unique de la base, de calibre anormalement grand : le tronc,

. l'absence de la portion membraneuse du septum interventriculaire.

A - LIEU DE NAISSANCE DES BRANCHES PULMONAIRES

Type I

. Le truncus donne naissance à un tronc artériel pulmonaire unique, et à une aorte ascendante. C'est la forme la plus fréquente.

. Le tronc pulmonaire naît le plus souvent sur le côté gauche du tronc artériel, rarement en arrière.

. La branche pulmonaire droite est généralement en situation postérieure et se dirige en dehors. La branche gauche se dirige d'avant en arrière.

Type II

Les branches pulmonaires droite et gauche naissent ensemble directement de la face postérieure du tronc par un orifice commun ou deux orifices situés très près l'un de l'autre.

Dans ce groupe, il est important de rechercher la localisation des branches et de calculer la distance qui sépare les deux orifices. Là encore, la branche gauche emprunte la même direction antéro-postérieure.

Type III

Une ou deux branches pulmonaires naissent indépendamment de chaque côté du tronc à une distance variable du plancher sigmoïdien.

Type IV

Les branches droite et gauche de l'artère pulmonaire et le tronc pulmonaire sont absents.

L'irrigation est assurée par des artères bronchiques provenant, soit de la concavité de la crosse, soit de l'aorte descendante (ou par d'autres vaisseaux répondant aux huit modalité de suppléance décrites par CHRISTELLER).

En fait, un cartain nombre de formes échappe à cette classification. Il est des formes intermédiaires avec une artère pulmonaire unique, l'autre poumon (le gauche en général) étant irrigué par des artères bronchiques.

Parfois les artères pulmonaires naissent séparément de l'aorte à deux niveaux différents.

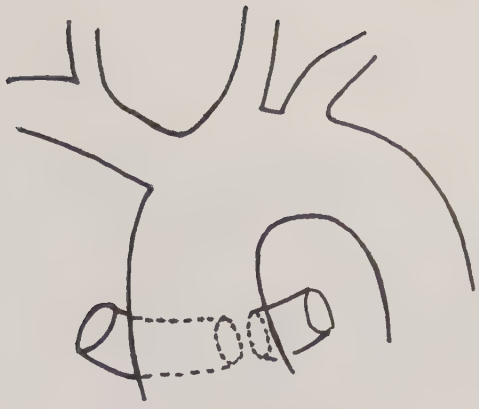
Parmi les observations étudiées :

- Quatre sont du type I,
- Une est du type II,
- Une est du type IV,
- Trois sont des malformations atypiques se rapprochant du type III (2 cas) ou du type IV (1),
- Les trois observations restantes ne sont pas classées faute de documents suffisamment précis.

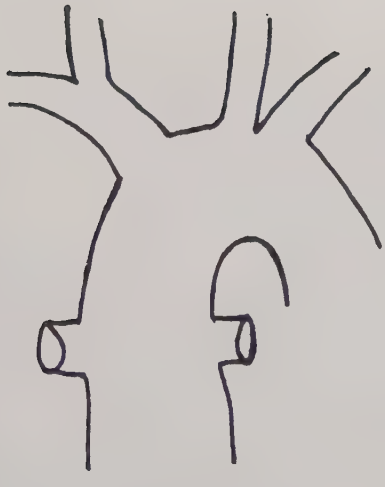
B - HYPERTROPHIE DU COEUR

C'est un fait dominant, surtout si l'on rapporte le poids du coeur au poids corporel de ces enfants hypotrophiques.

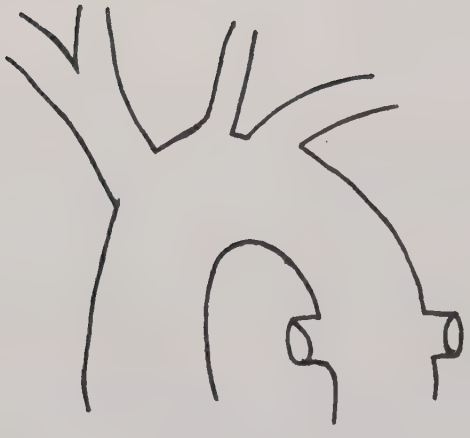
TYPE 1



TYPE 2



TYPE 3



TYPE 4

C - Trois fois sur douze, la crosse aortique se déroule à droite (cas n° 1, 4 et 11). Cette proportion se retrouve dans toutes les études.

D - ORIFICE TRUNCULAIRE ET VALVES SIGMOIDES

a) Embryologiquement, quatre cuspides seraient nécessaires pour porter le diagnostic de TAC. Ce qui laisse supposer que l'orifice est égal à la somme des orifices aortiques et pulmonaires.

En fait, on a décrit des orifices à 2, 3, 4, 6 cuspides. Le nombre des sigmoïdes ne semble donc pas avoir de signification particulière.

b) Il semble d'autre part que la surface des valves du truncus soit celle des sigmoïdes d'un orifice aortique ou pulmonaire normal. C'est pourquoi il est fréquent qu'elles soient incontinentes quel que soit leur nombre.

Le nombre des valvules de l'orifice trunculaire est précisé chez 4 malades :

. 3 orifices sont bicuspides,

. 1 est quadricuspide.

Dans l'observation n° 12, la vérification anatomique montre que les deux valves sont modifiées et épaissies. La sigmoïde droite possède un raphé médian laissant supposer l'existence d'une coalescence des deux valves.

Cette modification des valves pourrait constituer une sténose relative de l'orifice avec dilatation sus-jacente pseudo-anévrysmale.

E - Signalons la possibilité d'une coronaire unique.

PHYSIOPATHOLOGIE

La voie unique d'éjection des deux ventricules explique

1) le mélange presque parfait des sangs oxygénés et veineux dans l'aorte et les branches artérielles pulmonaires ;

2) l'égalité de pression dans les deux gros vaisseaux et les deux ventricules.

La tolérance dépend du degré d'oxygénation du mélange, et par conséquent de la proportion de la circulation pulmonaire.

- si la voie pulmonaire est large et les résistances pulmonaires basses, la saturation dans le tronc artériel sera relativement élevée.

- si les voies artérielles pulmonaires sont sténosées, le débit pulmonaire est réduit ; le poumon est protégé, mais le degré de cyanose augmente.

Ainsi, il est classique de distinguer deux formes schématiques selon que la vascularisation pulmonaire est suffisante ou non.

A - UNE FORME A GROS DEBIT PULMONAIRE

avec larges branches artérielles pulmonaires et hypervascularisation pulmonaire, où les résistances pulmonaires ne seraient pas, ou pas encore, très élevées :

Dans cette éventualité, alors que la cyanose est minime ou inapparente, on trouve :

. une hypotrophie,
. une polypnée importante,
. des épisodes pulmonaires infectieux à répétition,
. des poussées fréquentes d'insuffisance cardiaque,
. une cardiomégalie importante,
. un souffle systolique rude, intense, frémissant, de type éjectionnel, au deuxième espace droit irradiant vers les vaisseaux du cou, s'accompagnant :

- d'un claquement protosystolique,
- d'un éclat du deuxième bruit,
- d'un roulement mésodiastolique.

L'évolution vers l'insuffisance cardiaque récidivante conduit à un décès précoce (dans la première année de la vie).

B - UNE FORME AVEC REDUCTION DU DEBIT PULMONAIRE

Cette forme est caractérisée par une cyanose précoce s'accentuant aux cris et aux efforts, une tolérance clinique satisfaisante.

. Le volume cardiaque est modérément augmenté,

. L'association d'un souffle diastolique doux à la pointe, à un souffle systolique d'éjection ; ou parfois la perception d'un souffle continu.

Dans cette série,

. Parmi les 8 cas avec hypervascularisation pulmonaire on compte :

- trois types I
- deux types II
- trois types IV

. Parmi les 4 cas avec vascularisation pulmonaire diminuée ou normale :

- un type I
- deux types III

Il n'y a pas de corrélation entre l'hypervascularisation et le type du truncus (mode et lieu de naissance des vaisseaux à destinée pulmonaire).

RESUME DES 12 OBSERVATIONS DE TRUNCUS ARTERIOSUS VRAI

Observation I

La cardiopathie est découverte à l'âge de 1 mois 1/2 à l'occasion d'une bronchite chez un garçon cyanosé dès la première semaine. La dyspnée apparait lors de têtées.

A 3 ans 1/2, il présente une cyanose discrète, un hippocratisme digital, ainsi qu'un gros retard psycho-moteur.

L'examen note :

- un soulèvement en masse, à la palpation.
- l'auscultation du 3ème espace intercostal gauche, perçoit un dédoublement du premier bruit, un éclat du deuxième bruit, un souffle diastolique intense.
- le syndrome périphérique d'insuffisance aortique est net.

A l'examen radioscopique :

- le coeur est gros, animé d'un mouvement de sonnette ventriculo-aortique ; l'aorte passe à droite de la trachée ; l'arc moyen est creux. Les deux artères pulmonaires sont de bon calibre. La transparence des parenchymes pulmonaires est normale.

L'électrocardiogramme :

- est en rythme sinusal.
- L'onde P en D2 est ample de 2 mm et large de 0,08 seconde.
- L'intervalle PR = 0,12 seconde.

L'axe AQRS = + 100° avec un aspect SI Q3. En précordiales :

RV 2 = 50 mm	SV 1 = 12 mm	RV 5 = 10 mm
SV 5 = 20 mm	SV 2 = 40 mm	RV 6 = 10 mm
SV 6 = 5 mm		QV 6 = 5 mm

RV 2 + SV 5 = 70 mm

Enfin, l'onde T est :

- diphasique moins-plus en V2 V3,
- négative en V5 V6.

Au total, l'ensemble est évocateur d'une surcharge biventriculaire.

Un cathétérisme droit est pratiqué (veine jugulaire externe droite). Le cathéter passe directement du VD dans l'aorte. située à droite de la trachée ;

De l'aorte, on pénètre dans une artère qui se dirige à droite dans le champ pulmonaire. On conclut à une AP droite naissant de l'aorte. On essaie sans succès de passer dans l'AP gauche.

Il existe un même régime de pressions dans l'artère à destinée pulmonaire et l'aorte.

L'angiographie montre :

- que l'aorte s'injecte à partir du ventricule droit,
- que le tronc de l'artère pulmonaire naît de l'aorte ascendante et se divise en deux branches droite et gauche.

Il s'agit donc d'un truncus artériosus type 1.
L'enfant est suivi jusqu'à l'âge de 9 ans 1/2.

oOo

Observation n° 2

Une cardiopathie est découverte, à l'école, chez un garçon de dix ans. Il n'est pas cyanosé et présente une dyspnée modérée lors des efforts violents.

L'examen note une légère dépression sternale basse,
un discret soulèvement systolique.

A l'auscultation :

. un souffle continu, 3/6, de timbre doux, maximum à droite du sternum, irradiant dans toute l'aire précor-

diale, le dos, les vaisseaux du cou.

. le premier bruit est largement dédoublé à la pointe.

. le deuxième bruit est modérément claqué au foyer pulmonaire.

. un souffle diastolique autonome, doux, d'intensité modérée, est perçu à la pointe.

. les pouls artériels sont amples.

la pression artérielle est à 12/6.

L'examen radiographique :

montre un rapport cardiothoracique à 0,50.

Toute l'opacité cardiaque siège dans l'hémithorax gauche. Il n'y a pas de débord droit. L'arc moyen est très saillant, venant presque au contact de la paroi ; il est discrètement expansif, d'opacité moins dense que la masse cardiaque.

Le pédicule paraît normal.

L'artère pulmonaire droite est très grêle, la gauche n'est pas visible.

La trame pulmonaire est légèrement diminuée à droite et n'est pas visible à gauche.

L'électrocardiogramme :

est un rythme sinusal à 90.

L'onde P en D2 est large de 0,08 seconde et ample de 2 mm.

L'intervalle PR = 0,15 seconde.

L'axe $\hat{A}$QRS = + 100° avec un aspect de bloc incomplet de la branche droite.

En précordiales :

RV 2 = 14 mm	SV 2 = 12 mm
RV 5 = 18 mm	SV 5 = 42 mm
RV 6 = 12 mm	SV 6 = 30 mm

Les ondes T sont négatives sur toutes les précordiales.

Au total :

- une hypertrophie ventriculaire droite exclusive.

Un cathétérisme est pratiqué par l'équipe du Docteur BOUCHARD.

- le cathéter passe directement du ventricule droit dans l'aorte.

- les pressions systoliques V.D. - Aorte sont identiques.

- on note un souffle diastolique sur les valves aortiques.

Des angiographies sélectives sont faites :

1) A partir du ventricule droit, on voit l'opacification simultanée d'une aorte très dilatée (35 mm) et d'une artère pulmonaire très volumineuse (26 mm). Les branches artérielles pulmonaires droites sont bien injectées, par contre, le champ pulmonaire gauche est clair.

Il y a une régurgitation importante dans les cavités ventriculaires.

2) L'injection dans l'aorte opacifie le tronc commun faisant suite aux deux ventricules par l'intermédiaire d'un orifice unique situé au-dessus d'une communication interventriculaire.

Très rapidement ce tronc commun donne naissance au tronc artériel pulmonaire, de taille normale, qui ne se continue que par une branche droite ;

La branche gauche fait défaut, avec une absence totale d'opacification du poumon gauche.

Il s'agit donc d'un vrai truncus, type III ou type I avec absence de branche pulmonaire gauche.

La scintigraphie pulmonaire objective l'absence d'irrigation du poumon gauche.

L'enfant est suivi jusqu'à l'âge de douze ans ; la tolérance fonctionnelle est bonne.

Observation n° 3

La cardiopathie est découverte à l'âge de 3 mois chez un garçon qui présente une cyanose et une dyspnée très modérées. A l'âge de 13 ans, l'examen met en évidence une déformation thoracique, un choc de pointe étalé et un deuxième bruit palpé à la pointe.

L'auscultation note

- un galop présystolique à la pointe.
- un souffle continu, d'intensité moyenne maximum au deuxième espace gauche, irradiant peu.
- un souffle systolique perçu dans le dos.

A l'examen radiographique

- le coeur est gros,
- l'AIG est allongé, la pointe se dégage bien du diaphragme,
- l'arc moyen est creux,
- l'aorte est large,
- il y a un débord droit sans double contour,
- les artères pulmonaires ne sont pas visibles,
- la vascularisation pulmonaire est diminuée.

L'électrocardiogramme :

est un rythme sinusal à 75.

L'espace PQR mesure 0,16 seconde.

L'onde P en D2 est large de 0,06 seconde et ample de 2 mm.

L'axe $\hat{A}QRS$ = + 100° avec S1Q3

Il existe un bloc incomplet de la branche droite.

En précordiales : RV1 = 14 SV1 = 4
RV6 = 3 SV2 = 26

L'ensemble est suggestif d'une surcharge ventriculaire droite.

Une angiocardiographie par voie veineuse ne montre pas

d'artère pulmonaire mais un gros tronc aortique et une seule cavité ventriculaire

Une seconde angiocardiographie, par sonde intracardiaque montre, l'injection immédiate de la masse ventriculaire et de l'aorte qui est très large (3 cm).

On ne voit pas d'artère pulmonaire et les artères bronchiques ne sont pas injectées.

oOo

Observation n° 4

Chez une petite fille on remarque dès les premiers jours une dyspnée. Une cyanose apparait à l'âge de 3 ans. Les infections bronchopulmonaires sont fréquentes.

Elle consulte à l'âge de 22 ans.

- la cyanose est nette avec hippocratisme digital
- la dyspnée d'effort est importante, elle ne peut pas courir.

La palpation note :

- un éclat de B2
- une aorte sus sternale très saillante

A l'auscultation :

- un deuxième bruit éclatant au deuxième espace gauche
- un click protosystolique
- un souffle continu dont l'élément diastolique est prédominant, 2/6, doux, maximum au deuxième espace gauche irradiant dans le dos.
- La PA est à 10/6
- les pouls sont amples.

La numération globulaire compte 6 800 000 G.R.

A l'examen radiographique

- le coeur est gros (rapport cardiothoracique à 0,5)
- le bord droit est rectiligne
- l'arc inférieur gauche est convexe, à pointe sus

diaphragmatique.

- l'arc moyen est creux
- l'aorte est large et se déroule à droite
- l'artère pulmonaire droite est large
- l'artère pulmonaire gauche est mal visible
- les poumons sont clairs, la vascularisation est cependant plus nette à droite qu'à gauche et va jusqu'en périphérie.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal

l'espace PR mesure 0, 14 seconde

l'onde P en D2 est large de 0,03 sec et ample de 3 mm.

l'axe de QRS = + 130°

en V2	r = 5 mm	en V6	R = 13 mm
	S = 12 mm		S = 5 mm
	R' = 11 mm		

L'ensemble évoque un aspect de surcharge ventriculaire droite modérée.

L'angiocardiographie sélective montre deux ventricules d'égales dimensions, communiquant par une CIV haute.

Un vaisseau unique naît à cheval sur les deux ventricules.

L'orifice est vaste, de face comme de profil on ne voit que deux valves.

A la face postérieure de ce vaisseau, à environ 2 cm de l'orifice, on voit en arrière et à droite une artère pulmonaire d'assez forte dimension, qui n'irrigue que le poumon droit.

A gauche, il ne semble pas y avoir d'artère pulmonaire. On devine quelques ramifications vasculaires qui pourraient appartenir à une vascularisation bronchique.

Evolution : La malade se marie et à 23 ans elle est hospitalisée, enceinte d'un mois.

Elle fait une fausse couche spontanée à 6 semaines.

Dyspnée et cyanose sont alors impressionnantes.

Elle subit par la suite une section-ligature des trompes.

Deux ans plus tard, elle présente un abcès du cerveau, qui est ponctionné. Elle est suivie jusqu'à l'âge de 27 ans.

oOo

Observation n° 5

La cardiopathie est découverte chez une petite fille d'un mois et demi.

Les signes fonctionnels sont discrets.

A quatre ans l'enfant est hospitalisée pour un épisode de surinfection bronchopulmonaire avec défaillance cardiaque.

La déformation du thorax est importante (saillie antérieure et dépression sous-mammaire).

L'examen note :

- un signe de Harzer
- un souffle systolique 1 à 2/6, doux, maximum au quatrième espace gauche, irradiant de la clavicule à la pointe.
- un éclat de B2, un galop de sommation.

L'examen radiographique montre :

- un gros coeur avec un rapport cardiothoracique à 0,5
- un débord droit
- l'arc inférieur gauche est allongé à pointe surelevée
- l'arc moyen est convexe,
- le pedicule est normal
- les artères pulmonaires larges et non expansives en scopie.

La vascularisation pulmonaire est accentuée, les hiles épaissis, avec de nombreuses opacités macromodulaires.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal

L'intervalle PR mesure 0,18 seconde.

L'onde P en D2 est large de 0,08 seconde et ample de 5 mm.

L'axe de QRS = + 100°

En précordiales :

RV1	= 20 mm	SV2	= 20 mm
RV2	= 32 mm	SV5	= 14 mm
RV5	= 32 mm	SV6	= 6 mm
RV6	= 13 mm	QV6	= 3 mm

L'onde T est positive de V2 à V6

Il existe des signes d'imprégnation digitalique.

L'ensemble suggère : . une hypertrophie auriculaire droite
. une surcharge biventriculaire.

Un cathetérisme est pratiqué.

Il montre une égalité de pression dans l'AP et l'aorte ainsi que des dosages d'oxygène identiques. Le passage du catheter du tronc de l'artère pulmonaire dans l'aorte fait penser qu'il existe un canal artériel peut-être associé à une CIV.

La malade est confiée au Docteur SERVELLE afin qu'il ferme ce canal. Mais l'exploration reste purement exploratrice : compte rendu opératoire :

" ... on isole ce qui parait être un canal artériel et qui est un épais vaisseau de 6 à 8 mm de diamètre. En cherchant à isoler l'extrémité pulmonaire on constate qu'il n'y a pas d'artère pulmonaire gauche, celle-ci naît de l'aorte sous forme d'un gros vaisseau se dirigeant en bas et plus en dehors qu'un canal normal. On ne voit pas de tronc de l'artère pulmonaire. On sent au palper un vaisseau en arrière de l'aorte ...".

oOo

Observation n° 6

Chez une petite fille une polypnée apparait à l'âge de 8 jours. La cardiopathie est découverte à l'âge de 1 mois 1/2.

On pose le diagnostic de CIV. Les infections bronchopulmonaires sont fréquentes.

A 8 ans, elle est très hypotrophique et présente une dyspnée d'effort importante.

L'examen note :

- une voussure modérée du sternum
- une cinétique précordiale très violente (choc en masse et signe de Harzer)
- un frémissement systolique intense endapexien
- un deuxième bruit palpable et vibrant.

A l'auscultation :

- un souffle holosystolique 5/6, rude, à maximum endapexien, irradiant sur toute l'aire précordiale
. Un B2 claqué au foyer pulmonaire
. un bruit diastolique roulant axillaire.

La PA est à 8/5

Les pouls sont amples

L'examen radiographique montre :

- un gros coeur (rapport cardiothoracique à 0,7)
- l'arc inférieur gauche est allongé à pointe sus diaphragmatique
- l'arc moyen est rectiligne
- le pédicule est large
- les artères pulmonaires sont larges, battantes, non expansives en scopie.

Il y a une forte hypervascularisation pulmonaire.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal

L'espace PR mesure 0,15 seconde

L'onde P en D2 est large de 0,12 seconde et ample de 3 mm, bifide.

L'axe de QRS = + 70°

Il existe un aspect de bloc incomplet de la branche droite.

En précordiales :

RV1 = 8 mm	SV1 = 12 mm
RV2 = 20 mm	SV2 = 36 mm
RV5 = 38 mm	SV5 = 22 mm
RV6 = 30 mm	SV6 = 1 mm

L'ensemble suggère une hypertrophie auriculaire gauche et une surcharge biventriculaire.

Un cathetérisme est pratiqué

Du VD, le catheter passe dans un vaisseau très large qui a trajet d'aorte puis dans une artère pulmonaire droite.

Les dosages d'oxymétrie dans l'aorte et dans l'artère pulmonaire sont très proches.

L'enfant mène une vie normale moyennant un traitement tonicardiaque.

3 ans plus tard, une angiographie est faite " ... Au-dessus d'une CIV on opacifie une aorte très large (6 cm de diamètre)".

De la face postérieure de cette aorte et légèrement à gauche, naît un vaisseau qui correspond au tronc pulmonaire et à ses 2 branches, permettant ainsi de retenir le diagnostic de Truncus Arteriosus de type I.

L'enfant est suivie jusqu'à l'âge de 13 ans.

La tolérance fonctionnelle est bonne moyennant un traitement digitalique.

oOo

Observation n° 7

Chez un garçon on découvre à la naissance une cyanose. Jusqu'à l'âge de 14 ans, la cyanose est intense, il s'accroupit et a des bronchites fréquentes.

A la puberté apparaît une nette amélioration fonctionnelle, il ne présente plus aucune gêne en dehors des efforts violents.

De 30 à 35 ans il présente 3 épisodes de fibrillation auriculaire paroxystique. La dernière entraîne une défaillance cardiaque droite.

Il présente alors :

. des douleurs thoraciques d'effort "en barre"

. une dyspnée d'effort peu intense

. et une cyanose discrète.

L'examen note une voussure antérieure du sternum, une expansion sus sternale, un signe de Harzer.

La pointe est palpée dans le 5ème espace intercostal, déviée en dehors.

L'auscultation perçoit :

- un souffle diastolique 3/6 maximum au 2ème espace droit irradiant au bord gauche du sternum.
- un souffle continu dans l'aisselle gauche et la région dorsale.
- un éclat de B1 à la pointe
- un éclat de B2 au deuxième espace droit.
- le syndrome périphérique d'insuffisance aortique est net.

L'examen radiologique montre un gros coeur (rapport cardiothoracique à 0,6)

- un mouvement de sonnette ventriculo aortique.
- l'arc inférieur gauche est allongé, la pointe se dégage bien.

- l'arc moyen est concave en "coup de hache"
- l'arc supérieur est élargi.
- l'artère pulmonaire droite est grêle
- l'artère pulmonaire gauche est volumineuse et non expansive
- la vascularisation pulmonaire est accentuée, surtout à gauche.

La numération compte 6 480 000 globules rouges.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal

L'espace PR mesure 0,16 seconde

L'onde P en D2 est large de 0,12 seconde et ample de 3 mm

L'axe de QRS perpendiculaire au plan frontal avec un aspect S1 S2 S3

En V1 un aspect rSR's'

RV2 = 10 mm	SV2 = 14 mm
RV5 = 22 mm	SV5 = 22 mm
RV6 = 26 mm	SV6 = 8 mm

Le segment ST est sous décalé en D2 D3 VF
avec une onde T négative ainsi qu'en V1 à V4

L'ensemble suggère une :
- hypertrophie biauriculaire
- un bloc incomplet droit
- une hypertrophie biventriculaire.

Un cathétérisme est pratiqué de l'artère radiale droite par voie rétrograde dans l'aorte et l'artère pulmonaire droite.

Une opacification sélective dans l'artère allant au poumon droit montre que celle-ci présente un trajet tortueux comme celui d'une artère bronchique.

Une angiographie sélective par voie rétrograde à partir de la fémorale droite est effectuée ; elle montre :

1) un tronc artériel unique. Les artères pulmonaires naissent de la partie descendante thoracique du tronc artériel, de part et d'autre de celui-ci. (type 4 d'Edwards)

2) une régurgitation dans les deux ventricules.

Une intervention chirurgicale à visée correctrice est envisagée. Mais deux facteurs apparaissent comme de mauvais pronostic :

. l'existence d'une IA qu'il faudra aussi corriger vraisemblablement par une prothèse.

. la probable élévation des résistances artériolaires pulmonaires (compte tenu de la durée de l'évolution).

Ces deux éléments pèsent sur le pronostic post-opératoire. Ils pèsent également sur le pronostic spontané.

De toute façon, le malade refuse l'intervention.

oOo

Observation n° 8

Une cyanose et une dyspnée sont notées chez une petite fille de 6 mois.

A l'âge de 6 ans elle présente :

- une cyanose intense, généralisée
- un hippocratisme digital
- et une dyspnée d'effort modérée.

L'auscultation révèle :

- un éclat de B2 latérosternal gauche suivi d'un souffle diastolique parasternal gauche bas situé.

La numération compte 6 900 000 globules rouges.

L'examen radiologique montre :

- un coeur de volume normal
- l'arc moyen est fortement convexe, non expansif
- le pédicule est large.

- les artères pulmonaires sont très larges et expansives, cependant la dilatation pulmonaire semble limitée aux grosses branches car la vascularisation pulmonaire est normale.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal

L'espace PR mesure 0,16 seconde

L'onde P en D2 est large de 0,07 seconde et ample de 4 mm.

L'axe de QRS = 80°

En précordiales :

RV1 = 15 mm	SV1 = 10 mm
RV2 = 30 mm	SV2 = 40 mm
RV5 = 40 mm	SV5 = 2 mm
RV6 = 50 mm	SV6 = 1 mm

L'ensemble suggère : . une hypertrophie auriculaire droite
. une surcharge biventriculaire.

Un cathéterisme montre qu'il s'agit d'un truncus arteriosus.

Le catheter s'engage du VD dans l'aorte, puis dans les artères pulmonaires.

Dans tous ces vaisseaux existe un régime de pressions égal.

oOo

Observation n° 9

La cardiopathie est découverte à la naissance chez une petite fille qui présente une cyanose et une dyspnée.

Les infections broncho-pulmonaires sont fréquentes pendant les premières années.

Elle consulte à l'âge de 4 ans.

- La cyanose est alors spontanée et permanente

- la dyspnée d'effort est modérée.

L'examen révèle une saillie antérieure du thorax.

A l'auscultation :

- un souffle systolique, 2/6, doux, perçu au deuxième espace gauche et dans le dos.
- un éclat du deuxième bruit
- un souffle proto diastolique 2/6 est perçu au quatrième espace gauche.

L'examen radiologique à l'âge de deux semaines montre :

- un gros coeur globuleux touchant presque la paroi

A quatre ans :

- le coeur est gros
- l'arc inférieur gauche est allongé
- la pointe se dégage du diaphragme
- l'arc moyen est concave
- la vascularisation pulmonaire est augmentée
- les artères pulmonaires snnt de bonne dimension, expansives.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal.

L'espace PR mesure 0,12 seconde

L'onde P en D2 est large de 0,08 seconde et ample de 3 mm

L'axe de QRS est à + 120°

Il existe un aspect de bloc incomplet droit,
une onde T négative en V1 et V2

RV1 = 30 mm	SV1 = 12 mm	qV6 = 8 mm
RV2 = 40 mm	SV2 = 18 mm	
RV5 = 36 mm	SV5 = 10 mm	
RV6 = 20 mm	SV6 = 4 mm	

L'ensemble suggère une surcharge biventriculaire.

Un catheterisme est fait à l'âge de 1 an.

Du VD il n'y a pas de passage possible dans l'artère pulmonaire. Il existe un shunt gauche-droit à l'étage ventriculaire et une hypertension ventriculaire droite.

Une angiographie sélective ventriculaire droite est faite. On opacifie un ventricule légèrement trabéculé à partir duquel s'injectent par une CIV, le ventricule gauche et l'aorte. Celle-ci est très élargie et déroulée dans sa portion ascendante. L'orifice aortique est large. L'aorte descend le long du bord gauche de la colonne. A quelques centimètres de son origine on voit se détacher un vaisseau dont on devine la coupe, qui permet l'opacification d'un tractus artériel situé en travers de toutle champ thoracique et qui affecte la morphologie habituelle des artères pulmonaires droite et gauche. On ne voit jamais de tronc artériel pulmonaire ni d'ébauche de voie infundibulo-pulmonaire.

oOo

Observation n° 10

La cardiopathie est découverte à l'âge de 16 mois, chez une petite fille, à l'occasion d'une bronchopneumonie.

A 13 ans :

- la cyanose n'apparaît que lors des efforts
- la dyspnée d'effort est discrète
- il existe une déformation globuleuse antérieure du thorax, bilatérale, avec une dépression sous mammaire gauche.

La palpation note :

- un choc en masse
- un deuxième bruit palpable
- un signe de Harzer
- un thrill systolique aux 1er et 2ème espaces gauches

A l'auscultation :

- un dédoublement du premier bruit
- un éclat de B2
- un souffle diastolique intense, 5/6, rude laterosternal gauche
- un souffle systolique 2/6 latérosternal gauche haut situé.
- le syndrome périphérique d'insuffisance aortique est net.

L'examen radiologique montre :

- un gros coeur (rapport cardiothoracique à 0,7)
- une cinétique violente
- De face le bord droit est saillant
- l'arc inférieur gauche est convexe, allongé, à pointe plongeante
- l'arc moyen à contour polylobé est battant et expansif.
- le pédicule est très large
- l'artère pulmonaire droite est très élargie, sa cinétique est ample, elle est expansive.
- l'artère pulmonaire gauche est mal vue de face mais en oblique antérieure gauche ses branches sont très expansives.
- les champs pulmonaires sont très hypervascularisés.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal

L'espace PR mesure 0,16 seconde

L'onde P en D2 est large de 0,08 seconde et ample de 2 mm

L'axe de QRS est à + 80°

Il existe un aspect de bloc incomplet de la branche droite.

R'V1 = 5 mm	SV1 = 14 mm
RV2 = 24 mm	SV2 = 17 mm
RV5 = 35 mm	SV5 = 5 mm
RV6 = 50 mm	SV6 = 0 mm
qV6 = 6 mm	

L'onde T est négative de V1 à V6

Le segment ST est sous décalé en V5 V6

L'ensemble suggère une surcharge ventriculaire gauche considérable et droite modérée.

Le cathétérisme montre :

- un régime de pressions égal dans le ventricule droit, l'artère pulmonaire et l'aorte, ainsi que des dosages d'oxymétrie semblables.

Une angiographie est faite par voie artérielle rétrograde :

"La sonde est mise en place dans l'aorte, à quelques centimètres au-dessus des sigmoïdes, l'opacification montre une dilatation des sinus de valsalva aortiques. La base de l'aorte parait assez large et sa portion ascendante légèrement dilatée..

Dès le début de l'opacification de l'aorte, un jet se dirige en haut, à gauche et en arrière et met en évidence un vaisseau polylobé qui correspond au tronc de l'artère pulmonaire, d'où naissent les branches droite et gauche".

Il existe une regurgitation du produit opaque dans le ventricule gauche.

La décision est prise de faire une thoracotomie exploratrice.

Compte rendu opératoire (Docteur VAYSSE) :

"A la base du coeur existe un seul gros vaisseau vertical très large. Après quelques centimètres il naît sur son flanc gauche, deux branches superposées dont l'inférieure est l'artère pulmonaire droite et la supérieure l'artère pulmonaire gauche.

L'exploration digitale par l'auricule droit découvre une CIV très large que surplombe un très grand orifice vasculaire commun aux 2 ventricules et bordé de très grandes valves (probablement 4).

Au-dessus de ces valves, le doigt se trouve dans le tron-

cus dans lequel aucune cloison n'est perceptible".

Avant d'être perdue de vue, l'enfant est suivie jusqu'à l'âge de 17 ans. La tolérance fonctionnelle est assez bonne.

oOo

Observation n° 11

La cardiopathie est découverte dans les premiers jours de la vie, chez un garçon cyanosé.

A l'âge de 13 ans :

- la cyanose est discrète, s'accentuant aux efforts
- il y a une dyspnée et une hépatalgie d'effort

L'examen révèle :

- une déformation thoracique (voussure à prédominance gauche et saillie antérieure du sternum).
- un choc en masse très violent, un signe de Harzer, un petit frémissement systolique au troisième espace gauche.

A l'auscultation :

- un souffle systolique 4/6 au foyer aortique
- un souffle holo diastolique, decrescendo, maximum au foyer pulmonaire, irradiant à la pointe et dans le dos
- un clangor du deuxième bruit au foyer pulmonaire
- un galop présystolique à la pointe.
- les pouls périphériques sont amples.

L'examen radiologique montre :

- un gros coeur
- l'arc inférieur gauche est très allongé
- l'arc moyen est convexe et expansif
- l'arc aortique est de taille normale mais se déroule à droite.
- les artères pulmonaires sont larges et expansives
- la vascularisation pulmonaire est augmentée.

L'électrocardiogramme est en rythme sinusal

L'espace PR mesure 0,12 seconde

L'onde P en D2 est large de 0,10 seconde et ample de 3 mm, bifide en D1.

L'axe de QRS = + 80°

En V1 aspect RSR'S'

RV1 = 16 mm	SV1 = 6 mm
RV2 = 40 mm	SV2 = 18 mm
RV5 = 90 mm	SV5 = 12 mm
RV6 = 52 mm	SV6 = 0 mm

QV6 = 12 mm

L'onde T est positive de V2 à V6

L'ensemble suggère :

- un bloc incomplet de la branche droite
- une hypertrophie biauriculaire
- une surcharge diastolique du ventricule gauche
- une surcharge systolo diastolique droite

Le cathétérisme pratiqué par le Docteur BOUCHARD montre :

- une hypertension pulmonaire
- un shunt gauche droit dès le VD bas
- une grosse insuffisance pulmonaire car il existe un gros souffle diastolique dans le VD haut sous les valves pulmonaires.

Une angiographie est faite par voie artérielle rétrograde

La première opacification dans le VG met en évidence un VG vaste et une CIV haute située, qui permet l'opacification très nette d'un VD de bonne dimension. Cette opacification montre également un vaste orifice qui paraît unique et des valves extrêmement mobiles.

La deuxième opacification est sus valvulaire.

L'orifice est très large, il est animé de mouvements de torsion tels qu'on voit la coronaire droite se projeter tantôt à gauche, tantôt à droite du rachis. On ne voit que cette artère coronaire droite sans jamais objectiver la gauche. Au-dessus de l'orifice, l'aorte est très vaste dans sa portion ascendante et reprend un calibre normal à droite de la trachée avant de redescendre le long du bord droit du rachis.

En surimpression, sur les clichés de face et en arrière de l'aorte sur les clichés de profil, on voit, en même temps qu'elle, s'opacifier un tractus artériel pulmonaire que l'on ne peut pas dissocier de l'aorte.

La branche gauche est bien visible dans le champ pulmonaire gauche.

La branche droite est dilatée et se termine dans le champ pulmonaire droit de façon très tortueuse avec raréfaction de la circulation périphérique.

En outre, sous le sinus antero droit, une regurgitation en forme de jet, vient opacifier le VD.

On conclut à un truncus arteriosus avec insuffisance valvulaire et une coronaire droite apparemment unique.

oOo

Observation n° 12

La cardiopathie est découverte à l'âge de 3 mois, devant une anorexie avec perte de poids. Au cours de la première année apparaissent une cyanose et une dyspnée d'effort. Durant l'enfance et l'adolescence, la cyanose s'accroit et un hippocratisme digital apparait.

Il existe à l'auscultation :

- un violent éclat palpable du deuxième bruit au foyer aortique

- un souffle diastolique de moyenne intensité, maximum au 2ème EIG.

- les pouls fémoraux sont amples.

A l'examen radiologique :

- le coeur est un peu gros
- l'AMG est rectiligne
- le pédicule est large
- les artères pulmonaires sont grosses mais non expansives.
- la vascularisation pulmonaire est accrue au niveau des hiles mais les poumons sont clairs en périphérie.

L'électrocardiogramme est un rythme sinusal

L'axe de QRS à + 130°

L'ensemble suggère une : . hypertrophie biauriculaire,
. une surcharge ventriculaire droite très importante avec BID.

Lors du cathétérisme on passe très facilement du VD dans l'aorte qui est très large mais il est, par contre, impossible de passer dans une branche de l'artère pulmonaire.

On constate une égalité de pressions dans le ventricule droit et dans l'aorte. Les dosages gazeux montrent une désaturation périphérique à 82 % avec un shunt gauche-droit à l'étage ventriculaire.

L'angiographie sélective faite dans le VD confirme l'existence d'une aorte ascendante très large, et précise qu'il existe 2 ventricules communiquant par une CIV haute et large.

Le tronc pulmonaire est très peu visible et on ne voit que l'orifice correspondant à l'aorte.

Un an plus tard, une angiocardiographie sus-sigmoïdienne par voie artérielle rétrograde est faite. On peut cathétériser à partir de l'aorte, le tronc de l'AP et l'artère pulmonaire

gauche.

L'injection met en évidence une très large aorte ascendante au-dessus d'un orifice très large qui parait bicuspide. Presque immédiatement, on opacifie l'AP et ses branches. On ne voit jamais d'image de séparation entre aorte et artère pulmonaire au niveau de leur origine alors qu'on les voit très nettement se séparer à leur partie distale. Il y a une discrète regurgitation du produit opaque dans les deux ventricules.

Une intervention exploratrice est décidée, on se propose de faire un "banding" de l'artère pulmonaire si les résistances artérielles pulmonaires ne sont pas trop élevées.

Compte-rendu opératoire : intervention le 14 Décembre 1965 (Docteur Claude d'ALLAINES) :

"Le thorax est ouvert par une sternotomie médiane verticale. Une fois le péricarde ouvert, on découvre un coeur dont la morphologie est la suivante : il existe un gros ventricule droit, en position très antérieure et qui cache le gauche. De là naît une énorme aorte, qui fait plus de 40 mm de diamètre et qui semble naître directement de ce ventricule. En arrière d'elle, et un peu à gauche, existe une artère pulmonaire ; son calibre paraît réduit par rapport à celui de l'aorte, bien que non négligeable. Il apparaît, mais sans qu'on puisse l'affirmer, que ces deux vaisseaux naissent d'un orifice commun, puis se séparent assez vite, car il existe 1,5 cm ou 2 cm après leur naissance, un hiatus très net entre l'artère pulmonaire et l'aorte.

Au palper, l'artère pulmonaire paraît être assez tendue, non seulement son tronc mais sa branche droite qui est visible derrière l'aorte.

En vue d'une intervention plus poussée on cherche à poser une bourse autour de l'auricule droite pour introduire le doigt dans l'oreillette droite, mais à ce moment survient une inefficacité cardiaque très rapide.

La pression artérielle jugée au doigt posé sur l'aorte

tombe rapidement aux environs de 50 ou 40 mmHg, en même temps le coeur ralentit son rythme de façon considérable. On tente alors des manoeuvres de réanimation cardiaque, consistant tout d'abord en un massage cardiaque, massage assez efficace, puis en injections progressives intraveineuses puis intra-cardiaques successivement d'Aramine, d'Adrénaline à doses croissantes et d'Isuprel. On tente aussi, étant donné la bradycardie, de stimuler le coeur avec un Pace-Maker.

Toutes ces manoeuvres sont inefficaces. Le coeur continue à avoir quelques battements lents, totalement inefficaces : après 3/4 d'heure de massage, les pupilles sont en mydriase, l'électroencéphalogramme plat depuis déjà 30 minutes et les drogues toujours inefficaces. Aussi arrête-t-on toute tentative de réanimation qui s'avère désormais illusoire".

Compte-rendu anatomique

coeur : poids 280 grammes

Il existe une très large communication interventriculaire admettant facilement le pouce.

Le tronc commun a une hauteur de 2 cm environ, et se divise en deux parties :

- une partie droite correspond à l'aorte ascendante,
- une partie gauche très courte, de 1/2 cm environ, correspond à une ébauche de tronc pulmonaire.

Ce tronc pulmonaire, très court, se divise presque immédiatement pour donner les deux branches pulmonaires droite et gauche.

Ces deux branches pulmonaires droite et gauche semblent de ce fait naître directement du tronc commun.

La branche droite passe en arrière de l'aorte ascendante et a un diamètre de 2 cm.

La branche gauche part en avant de la droite, sa largeur est également de 2 cm à son origine.

L'orifice commun est très large. Il a un diamètre de 4 cm. Il s'agit d'un orifice bicuspide.

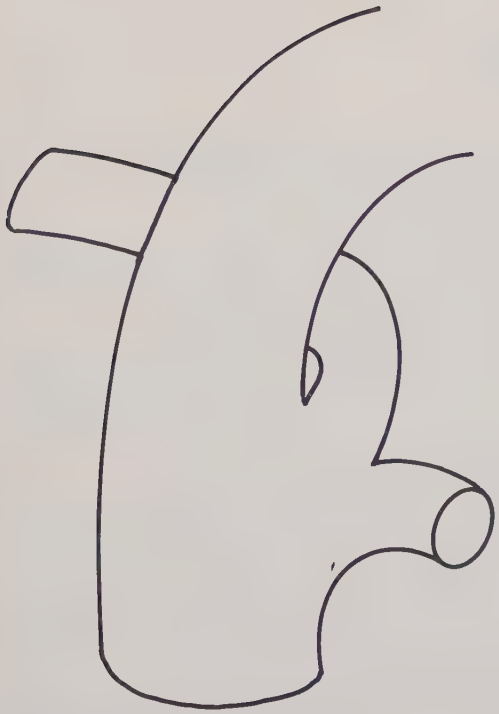
Il existe, en effet, deux très vastes sigmoïdes, une droite et une gauche, extrêmement profondes, très épaissies, particulièrement au niveau de leur bord libre.

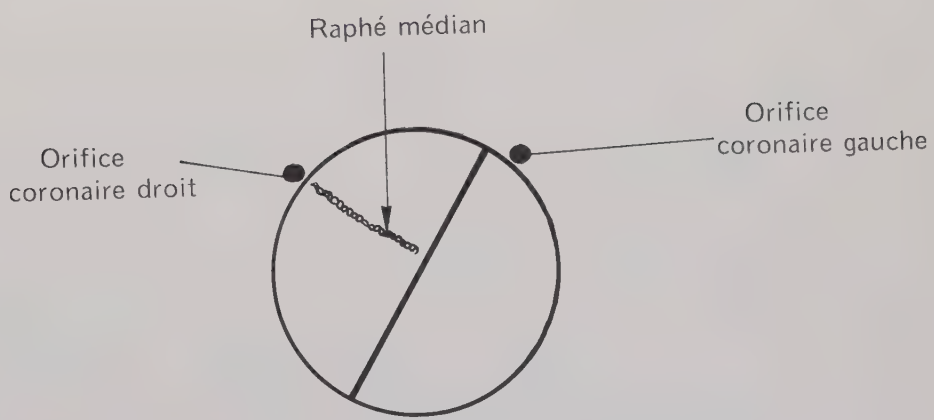
La sigmoïde gauche est en continuité avec la grande valve de la mitrale, elle correspond à la partie pulmonaire du tronc commun.

La sigmoïde droite est séparée en deux parties antérieure et postérieure par un raphé médian.

Il existe deux orifices coronaires, un gauche et un droit.

oOo




Raphé médian
Orifice coronaire droit
Orifice coronaire gauche

COMMENTAIRES

CONSTATATIONS CLINIQUES

A - Les différents travaux publiés permettent de décrire les caractères suivants :

- La cyanose est variable. Elle dépend de la taille des artères pulmonaires et des résistances artériolaires pulmonaires.

Lorsque le débit pulmonaire est important, la cyanose est minime ou intermittente.

Lorsque les résistances pulmonaires sont élevées, la diminution du débit pulmonaire exagère la cyanose.

- Le souffle systolique est constant pour ANDERSON ; parasternal gauche il s'accompagne d'un thrill.

NADAS le trouve également constant, à maximum relativement bas-situé vers le 3ème ou 4ème EI G.

Il se termine avant le second bruit ce qui le différencie du souffle de la communication interventriculaire.

- Le souffle diastolique est présent dans 1/4 des observations d'ANDERSON. NADAS, TANDON et coll. l'observent chez la moitié de leurs malades. Il est à maximum protodiastolique.

- le souffle continu est rare pour ROWE et VLAD, de même que pour TANDON et coll.

Il serait cependant constant dans le type IV.

- Le deuxième bruit, claqué et non dédoublé est un signe important pour TAUSSIG.

TANDON, HAUCK et NADAS constatent un dédoublement du 2ème bruit chez 8 de leurs patients. Le diagnostic ayant été

ultérieurement confirmé par vérification anatomique.

- le click protosystolique est constant pour VICTORIA ; trouvé 10 fois sur 19 cas par TANDON et coll., et dans la moitié des cas de NADAS.

B - CONSTATATIONS CLINIQUES DANS LES CAS ETUDIES

La cardiopathie est généralement découverte précocément :
- ches 6 nouveaux-nés dans les huit premiers jours,
- chez 3 nourrissons dans les trois premiers mois,
- chez 2 enfants avant 18 mois.
- une fois seulement chez un enfant de dix ans.

.6 malades ont comme premier signe une dyspnée
.4 malades une cyanose
.Chez les deux derniers la cardiopathie s'est révélée par une dyspnée et une cyanose concommittante.

I - Signes fonctionnels :

1) La dyspnée est un signe presque constant au cours de l'évolution (10 sur 12)

Le plus souvent, elle ne survient que lors d'efforts importants.

2) Des pertes de connaissance à l'effort ont été notées chez un patient, ainsi que des douleurs de type sténocardique.

3) 7 malades ont des infections broncho-pulmonaires répétées.

4) Deux accès d'insuffisance cardiaque ont été relevés, dont l'un a été déclenché par une tachycardie paroxystique (cas n° 7).

5) Un abcès du cerveau a nécessité une intervention neuro-chirurgicale et laissé des séquelles d'hémianopsie.

II - Signes physiques

1) La cyanose est inconstante et infidèle

3 patients ont une cyanose modérée,
2 une apparition intermittente à l'effort,
3 seulement ont une cyanose intense,
elle manque totalement chez les trois derniers.

2) La polyglobulie est inconstante (3 sur 12)

3) On relève un hippocratisme digital chez 5 sujets.

4) Les déformations thoraciques sont fréquentes :

5 malades présentent une voussure sternale marquée,
2 une dépression sous-mammaire,
2 associent bombement sternal et dépression sous-mammaire..

5) Trois enfants ont un retard staturo-pondéral et psychomoteur.

III - Examen cardiaque :

a) Palpation :

Trois malades ont un frémissement systolique,
Cinq un signe de Harzer net,
Six un choc de pointe intense.
La palpation des artères montre le plus souvent (9/12) des pouls amples.

b) Auscultation :

- La souffle est purement systolique, chez deux malades, latéro-sternal. Il peut traduire soit une communication interventriculaire, soit une sténose fonctionnelle de la voie d'éjection.

- Le souffle est uniquement diastolique dans trois observations. Il est maximum au bord gauche, en rapport avec une régurgitation aorto-ventriculaire par incontinence des sigmoïdes du tronc artériel.

- Trois patients ont un souffle systolo-diastolique

- Quatre un souffle continu de siège variable.

c) Les bruits du coeur :

Le second bruit est constamment claqué. Il n'est jamais dédoublé. Dans les cas étudiés :

Le premier bruit est dédoublé chez 3 malades,

un quatrième a un claquement protosystolique (click),

quatre ont un bruit de galop,

deux un bruit diastolique roulant, apexien.

Le diagnostic clinique de truncus arteriosus est très difficile.

TANDON, HAUCK et NADAS rapportent 19 cas de type I, II, III, dont 3 ont conduit à porter le diagnostic de T.A.

11 ont fait évoquer une CIV associée à un canal artériel.

Les 5 autres ont fait discuter un canal artériel isolé, une communication interventriculaire, isolée, ou associée à une sténose aortique.

Dans les cas étudiés, en dehors du truncus, les diagnostics cliniques évoqués ont été :

. canal artériel, isolé, ou associé à une communication interventriculaire.

. communication interventriculaire associée à une insuffisance pulmonaire.

. fistule aorto-pulmonaire.

. ventricule unique.

CONSTATATIONS ELECTROCARDIOGTAPHIQUES

A - Cas publiés :

Sur 19 observations de types I, II et III, TANDON et coll. notent :

13 axes de QRS compris entre 90° et 135°,

4 hypertrophies ventriculaires droites isolées,

15 hypertrophies ventriculaires gauches ou biventriculaires.

ANDERSON et coll. ainsi que TAUSSIG accordent peu de valeur à l'électrocardiogramme pour le diagnostic de truncus arteriosus.

B - Les cas étudiés montrent :

1) un rythme sinusal,

2) un axe de QRS compris entre 70° et 150° (trois axes droits au-delà de 110°),

3) un espace PR compris entre 0,12 et 0,18 seconde.

4) en adoptant les critères habituels pour apprécier les hypertrophies auriculaires, on trouve :

. 8 hypertrophies auriculaires droites,

. 4 hypertrophies biauriculaires.

5) 9 malades présentent un bloc incomplet droit

6) L'aspect des ondes T en précordiales révèle :

. 8 ondes T négatives en V1

. 2 ondes T négatives en V6

7) Hypertrophie ventriculaire. En prenant comme critères d'hypertrophie gauche :

. une flèche R en V5 ou V6 $\geqslant$ à 30 mm

. une flèche S en V1 et V2 $\geqslant$ à 25 mm

. un indice RV 5 ou V6 + SV 1 $\geqslant$ 50 mm

. un indice RV 7 + SV 2 $\geqslant$ 40 mm

Et comme critères d'hypertrophie ventriculaire droite :

. une flèche de R en V1 $\geqslant$ 5 mm

. un axe de QRS supérieur à 120°

L'hypertrophie ventriculaire droite est constante :

3 fois elle est exclusive, chez 9 malades elle s'accompagne d'une hypertrophie ventriculaire gauche.

Ces constatations concordent avec les publications antérieures.

Cet ensemble de signes électrocardiographiques et plus particulièrement la situation de l'axe de QRS et l'hypertrophie biventriculaire ne constituent que des éléments d'orientation pour le diagnostic de tronc artériel commun.

CONSTATATIONS RADIOLOGIQUES

A - TANDON et Coll. notent :

. 13 cardiomégalies importantes sur 19 truncus (type I, II, III)

. 16 H.V.G. ou hypertrophies bi-ventriculaires,

. 3 H.V.D. isolées,

. 6 hypertrophies auriculaires gauches.

L'arc moyen est petit ou absent dans plus de la moitié des cas.

A l'exception d'une observation, la vascularisation pulmonaire est augmentée.

Il n'y a pas de silhouette caractéristique du coeur (KEITH, ANDERSON et coll.).

B - Dans les cas étudiés :

1) La trame pulmonaire peut être :

normale (1),

diminuée (3),

augmentée (8).

2) L'augmentation du volume cardiaque est presque constante (11 sur 12)

3) L'arc moyen

5 arcs moyens concaves en "coup de hache" confèrent au coeur l'aspect de "coeur en sabot". Cette morphologie est superposable à l'image habituelle de la Tétralogie de Fallot.

L'arc moyen est saillant et convexe dans 5 observations.

Il est court et rectiligne dans 2.

Ces proportions sont retrouvées chez EDWARDS.

4) L'arc inférieur gauche est allongé et convexe, avec une pointe arrondie se dégageant nettement du diaphragme.

5) Le pédicule aortique est élargi.

6) La cinétique cardiaque est :

tantôt normale (5)
tantôt exagérée (4) avec un mouvement de sonnette ventriculo-aortique.

7) L'examen radioscopique de l'artère pulmonaire et de la vascularisation pulmonaire constitue un temps capital pour évaluer la perfusion sanguine du poumon.

Chez 4 malades, l'artère pulmonaire est battante et expansive. Cependant, l'une des branches artérielles peut faire défaut :

. 2 artères pulmonaires gauches ne sont pas visibles,

. 1 artère pulmonaire gauche est volumineuse et la droite grêle.

Dans l'observation n° 2, la scintigraphie pulmonaire a permis de confirmer une agénésie du poumon gauche.

EN CONCLUSION :

Une classification faisant appel à l'aspect de la vascularisation pulmonaire périphérique apparaît insuffisamment précise.

Elle ne représente pas un élément décisif dans le diagnostic de variété, car elle ne met pas en relief le mode de distribution des branches pulmonaires.

RESULTATS PHONOCARDIOGRAPHIQUES

a) D'après 13 observations (de types I et II) VICTORIA et Coll. notent :

- un click d'éjection constant malgré la respiration,
- un souffle systolique de haute fréquence crescendo-decrescendo se terminant avant B2, maximum au bord gauche du sternum, bas situé, et à la pointe.
- le second bruit, classiquement non dédoublé est en fait constitué de plusieurs éléments et dure 0,04 seconde ou plus, il est entendu le plus nettement au 2ème espace droit.
- un souffle méso et télédiastolique maximum à la pointe.

Ces résultats suggèrent une communication interventriculaire à gros débit.

Les meilleurs éléments du diagnostic sont :

1) le click d'éjection.
2) le souffle systolique se terminant avant B2.

Un seul cas de cette série a été étudié (cas n° 6, type I). Les tracés montrent :

- un souffle proto et mésosystolique maximum à la pointe et au 4ème espace gauche,
- un roulement mésodiastolique de pointe,
- un dédoublement du premier bruit à la pointe.

RENSEIGNEMENTS FOURNIS PAR LES EXPLORATIONS ENDOCARDIAQUES

I) Cathétérisme cardiaque :

Cette exploration comporte un certain nombre de difficultés signalées par GOLDBERG et Mc GREGOR.

11 cathétérismes droits ont été pratiqués.

D'une façon générale, le cathétérisme cardiaque ne permet pas d'affirmer le diagnostic de tronc artériel commun mais seulement de le soupçonner.

Il importe, en outre, dans un but pronostique, lorsque l'on envisage un geste chirurgical, de connaître les résistances artériolaires pulmonaires.

Les chiffres de cathétérisme montrent :

1) l'existence d'un shunt gauche-droit à l'étage ventriculaire,

2) une pression ventriculaire droite élevée, égale à celle du ventricule gauche et des artères systémiques.

Dans l'observation n° 6, un gradient de 36 mm est enregistré entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire traduisant une sténose.

Dans les quatre cas où une branche pulmonaire a été cathétérisée, la pression est sensiblement égale à la pression systémique.

3) la saturation périphérique varie en fonction de l'importance du débit pulmonaire.

4 dosages montrent une saturation peu abaissée (94 %, 91 %, 90 %, 90 %)

3 autres sont à 82 %, 69 %, 62 %.

La saturation dans les artères pulmonaires et les artères systémiques peut être différente, ceci à cause de courants préférentiels, le ventricule droit se vidant préférentiellement dans le tronc pulmonaire.

II) Dans un deuxième temps, l'angiocardiographie, fait découvrir trois signes essentiels :

1) l'absence d'un tronc pulmonaire individualisable

2) l'opacification simultanée de l'aorte et des branches pulmonaires

3) la présence d'une communication interventriculaire.

cas	PRESSIONS mmHg						Oxygène vol %			
	OD	VD	AP	CP	VG	Ao	OD	VD	AP	Ao
1	5/2	100/0 à 15	tronc 100/60			100/50	11,5	11,6	13,3 63 %	13,1 62 %
2	6/1 3	110/4				110/60	14,3	bas 15,4 haut 17,8		18,5 90 %
3						140/90	13,5	15		
5	9/3	90/2 à 8	droite 90/40 60	15		90/44 70	9,9	bas 11,2 haut 11,9	tronc 13,1 droite 12,8	13,1 94%
6	10/2 5	100/2 à 6	droite 64/40 50			76/44	10,6	bas 11,9 haut 12,8	14	14,8
7			droite 120/52 76		140/0 12	140/68				
8	8/1	99/0 à 8	droite 95/57			90/44	13,2		droite 15,5	15,6 69%
9	8/0 3	100/0 à 8					8,2	bas 12,3 haut 12,8 67 %		
10	10/0 2	120/4 à 8	120/80			120/80	11,4	bas 11,9 haut 14,6	tronc 15,5	15,9 91%
11	13/4 7	120/8 à 16	120/68			112/74	13,2	bas 15,1 haut 18,7	gauche 19,1 91 %	18,9 90%
12		110/4 à 10				110/65	17,3	moyen 18,2 haut 22,1		22,4 82%

Les critères du diagnostic angiocardiographique du truncus sont les suivants (EDWARDS) :

a) Orifice unique, muni de valves sigmoïdes, situé plus en avant et plus haut que l'orifice aortique normal

b) Tronc artériel unique naissant au-dessus de cette valve et pouvant s'injecter à partir du ventricule gauche ou du ventricule droit.

c) Vaisseau unique à partir duquel s'injectent l'aorte ascendante et les artères pulmonaires (sauf dans le type IV où les poumons sont irrigués par des artères bronchiques).

Lorsque l'on voit 2 gros vaisseaux artériels distincts dès leur origine, quel que soit leur taille, le diagnostic de truncus arteriosus est éliminé.

Pour des raisons de superposition d'images, l'angiocardiographie par voie veineuse n'est pas à retenir. Il faut réaliser des opacifications sélectives :

a) dans le ventricule droit (6 fois) :

Le produit de contraste dessine les limites de cette chambre, et par l'intermédiaire de la communication interventriculaire opacifie le ventricule gauche.

L'orifice tronculaire est unique, large, médian, situé plus haut qu'un orifice aortique normal.

Il n'y a pas de tronc pulmonaire, même borgne, provenant du ventricule droit.

b) dans le tronc (5 fois)

Cette méthode est particulièrement apte à apprécier les limites du tronc commun, ainsi que le lieu d'origine des artères pulmonaires par rapport au plancher tronculaire.

Les cas étudiés n'entrent pas tous dans la classification d'EDWARDS :

1) Naissance des vaisseaux pulmonaires à partir d'un tronc commun, s'abouchant près de l'origine du truncus, sur le flanc gauche ou la face postérieure du truncus (4 cas).

Dans l'observation n° 12, la vérification anatomique a confirmé qu'il s'agissait d'un type I.

2) Naissance des vaisseaux à partir de l'aorte ascendante (type II)

Dans l'observation n° 11, on voit en surimpression sur les clichés de face, et en arrière de l'aorte, sur les clichés de profil, un tractus artériel pulmonaire :

- la branche gauche qui en est issue est bien visible dans le champ pulmonaire gauche,
- la branche droite est dilatée et tortueuse.

3) Naissance des vaisseaux à partir de l'aorte descendante.

Les deux vaisseaux apparaissent de chaque côté de l'aorte au même niveau (observation n° 7 et observation n° 9)

4) Naissance d'un vaisseau sur la portion ascendante et de l'autre sur la portion descendante du tronc.

La branche droite naît de l'aorte ascendante, une ou plusieurs branches gauches naissent de la descendante.

Cette forme rejoint la description du type III de VAN PRAAGH.

5) Les 5 angiographies sus-sigmoïdiennes ont toutes montrées une régurgitation du truncus vers les cavités ventriculaires.

6) Dans l'observation n°3, le tronc est bien dessiné mais il n'est pas possible de voir les branches pulmonaires ou même des artères bronchiques malgré une imprégnation floconneuse des champs pulmonaires.

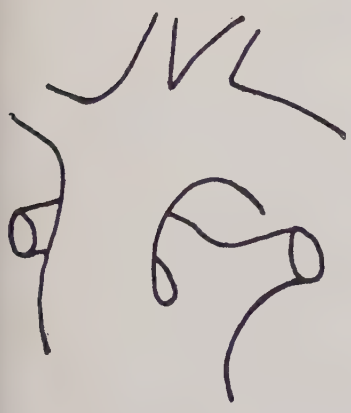
Les renseignements obtenus sont souvent difficiles à interpréter. Il est essentiel de varier les obliques et de ne pas se contenter de clichés orthogonaux.

Les courbes de dilution ne sont pas d'une grande aide pour le diagnostic (NADAS).

SCHEMATISATION DES DIFFERENTS TYPES ANATOMIQUES DE TRUNCUS

D'APRES LES ANGIOGRAPHIES

TYPE 1

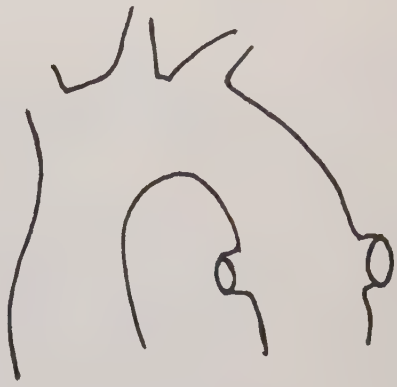


Cas n° 1, 6, 10, 12

TYPE 2

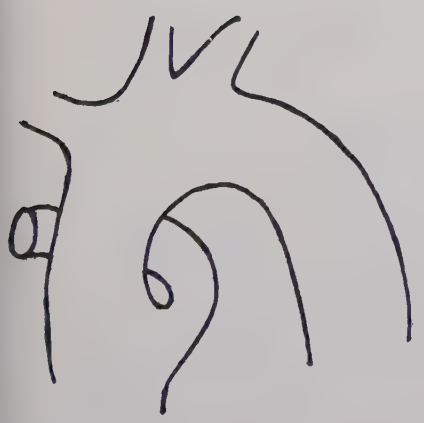
Cas n° 11

TYPE 4



Cas n° 7

Cas atypiques



Cas n° 4

Cas n° 9

DIAGNOSTIC

Il se pose différemment selon qu'il y a ou non une cyanose.

a) Diagnostic des formes non cyanogènes

Le diagnostic en est difficile et l'on évoque souvent un shunt gauche-droit à gros débit.

1) Un canal artériel

Où l'on entend un souffle continu sous-claviculaire gauche, l'arc moyen est convexe, la saturation périphérique en oxygène est normale.

2) Une communication interventriculaire large

généralement la clinique seule permet le diagnostic :

- sur le souffle holosystolique frémissant,
- le deuxième bruit qui est habituellement dédoublé.

La radiographie montre des artères pulmonaires augmentées, une aorte plutôt petite.

L'angiographie confirme le diagnostic. Mais il est des cas difficiles :

Il peut y avoir une cyanose intermittente au cours de la première ou des deux premières semaines de vie dans les grosses communications interventriculaires ; l'électrocardiogramme met généralement en évidence une hypertrophie biventriculaire.

3) Une fistule aorto-pulmonaire

Le trajet caractéristique du cathéter, la présence de deux orifices distincts, de deux ventricules avec un septum intact, permettent le diagnostic.

b) Diagnostic des formes cyanogènes

1) Tétralogie de Fallot avec atrésie pulmonaire et type IV

Le diagnostic est très difficile à faire. En effet, la clinique la radiographie, l'électrocardiogramme et même le

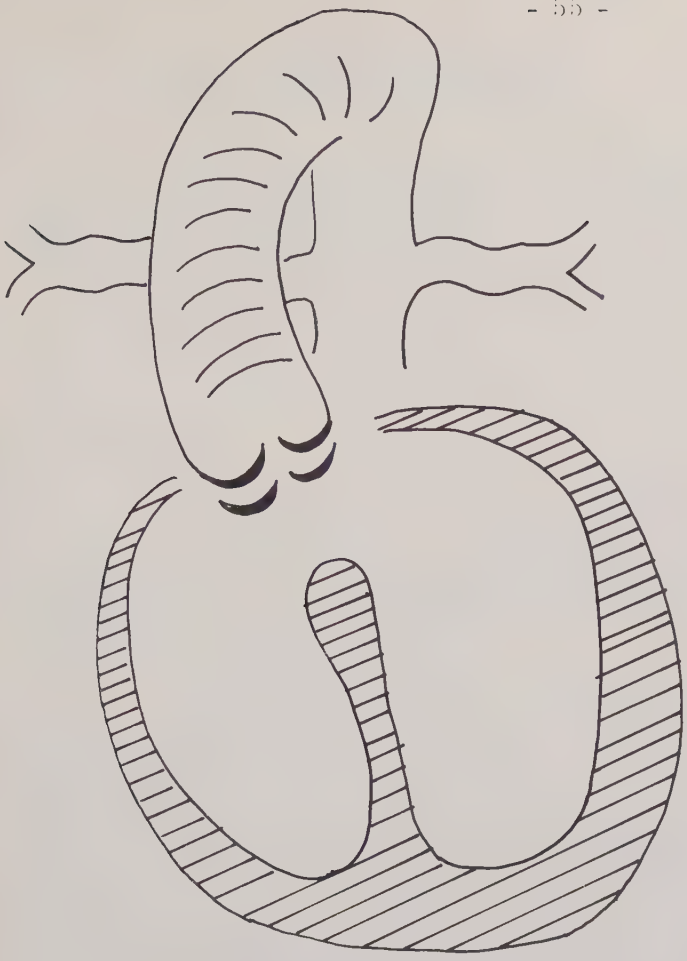
cathétérisme sont semblables.

Seule, l'angiographie sélective dans le ventricule droit peut permettre de faire la différence. Dans la Tétralogie de Fallot avec atrésie pulmonaire, il y a une chambre infundibulaire, alors que dans le truncus artériosus, elle est absente (VAN PRAAGH, VICTORIA, GLEASON).

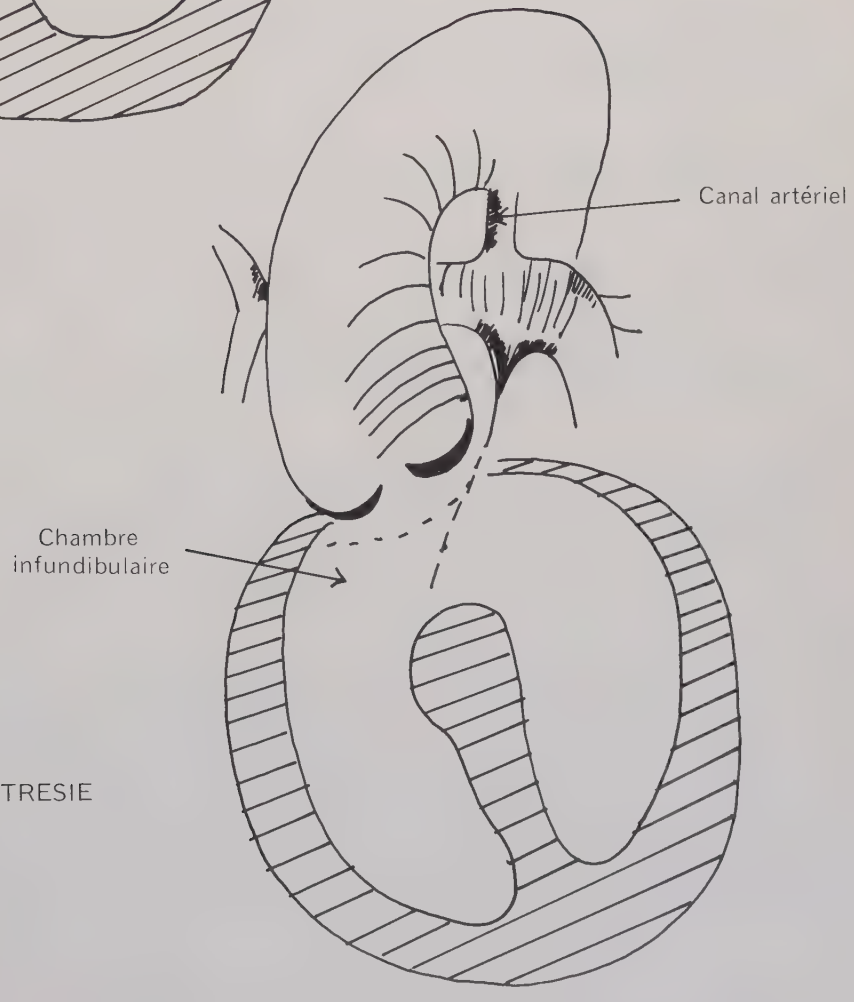
2) Une transposition complète des gros vaisseaux avec atrésie tricuspidienne

Le problème se pose devant une cardiopathie cyanogène avec hypertrophie ventriculaire gauche. La notion d'une hypertrophie ventriculaire gauche importante, exclusive et d'un axe gauche dans l'atrésie tricuspidienne permet de faire la différence mais le diagnostic peut être difficile et l'angiographie est alors d'un gros appoint.

oOo



TRUNCUS TYPE IV



TETRALOGIE AVEC ATRESIE
PULMONAIRE

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Depuis 1967, WALLACE, MAC GOON et RASTELLI à la MAYO CLINIC, puis WELDON, pratiquent des réparations complètes de truncus arteriosus avec, semble-t-il, de bons résultats.

L'intervention consiste à :

- réparer la communication interventriculaire par un patch,
- séparer les artères pulmonaires du tronc et à les relier directement au ventricule droit par une homogreffe constituée par un segment d'aorte ascendante, ses sigmoïdes et la grande valve mitrale.

La greffe aortique est prélevée avec la grande valve mitrale, ce qui permet une implantation en oblique de la greffe. En effet, l'implantation directe de l'aorte sur le ventricule droit produit des distorsions et une fuite importante. A la place de la grande valve mitrale certains auteurs utilisent un patch de tissu péricardique.

Des truncus de type I, II et IV ont été ainsi réparés. Les résultats à moyen terme sont bons.

D'un point de vue anatomique, tous les types de truncus peuvent bénéficier d'une telle réparation, à l'exception de certains types IV où la vascularisation pulmonaire se fait par plusieurs petits vaisseaux.

Les indications opératoires reposent sur la tolérance fonctionnelle de la cardiopathie et surtout sur le taux des résistances artériolaires pulmonaires.

Pour MAC GOON, l'intervention n'est permise que si le rapport $\frac{\text{résistances pulmonaires}}{\text{résistances systémiques}}$ est inférieur à 0,75.

Dans ces conditions, environ la moitié seulement des sujets examinés peut bénéficier d'une telle intervention. A côté de ces interventions à visée correctrice existent, depuis 1952,

des interventions palliatives.

Elles ont pour but de créer une sténose chirurgicale sur la voie pulmonaire et s'opposent ainsi à l'augmentation des pressions pulmonaires. C'est l'opération de MULLER-DAMMANN ou "banding" de l'artère pulmonaire. Les indications du "banding" de la voie pulmonaire dans le truncus arteriosus correspondent :

. aux formes avec hypertension pulmonaire et dont les résistances pulmonaires ne sont pas encore trop élevées,

. aux malades en mauvais état, ou en attente d'une réparation complète ultérieure (la libération secondaire du bandage est possible).

Dans tous les cas où cela est possible, une chirurgie correctrice semble être la meilleure solution.

Les formes avec hypovascularisation pulmonaire sont susceptibles de bénéficier d'interventions palliatives telles que :

- intervention de BLALOCK
- anastomose cavo-pulmonaire
- WATERSTONE
- POTTS

L'indication de l'une ou de l'autre de ces interventions étant fonction des conditions anatomiques et des préférences du chirurgien.

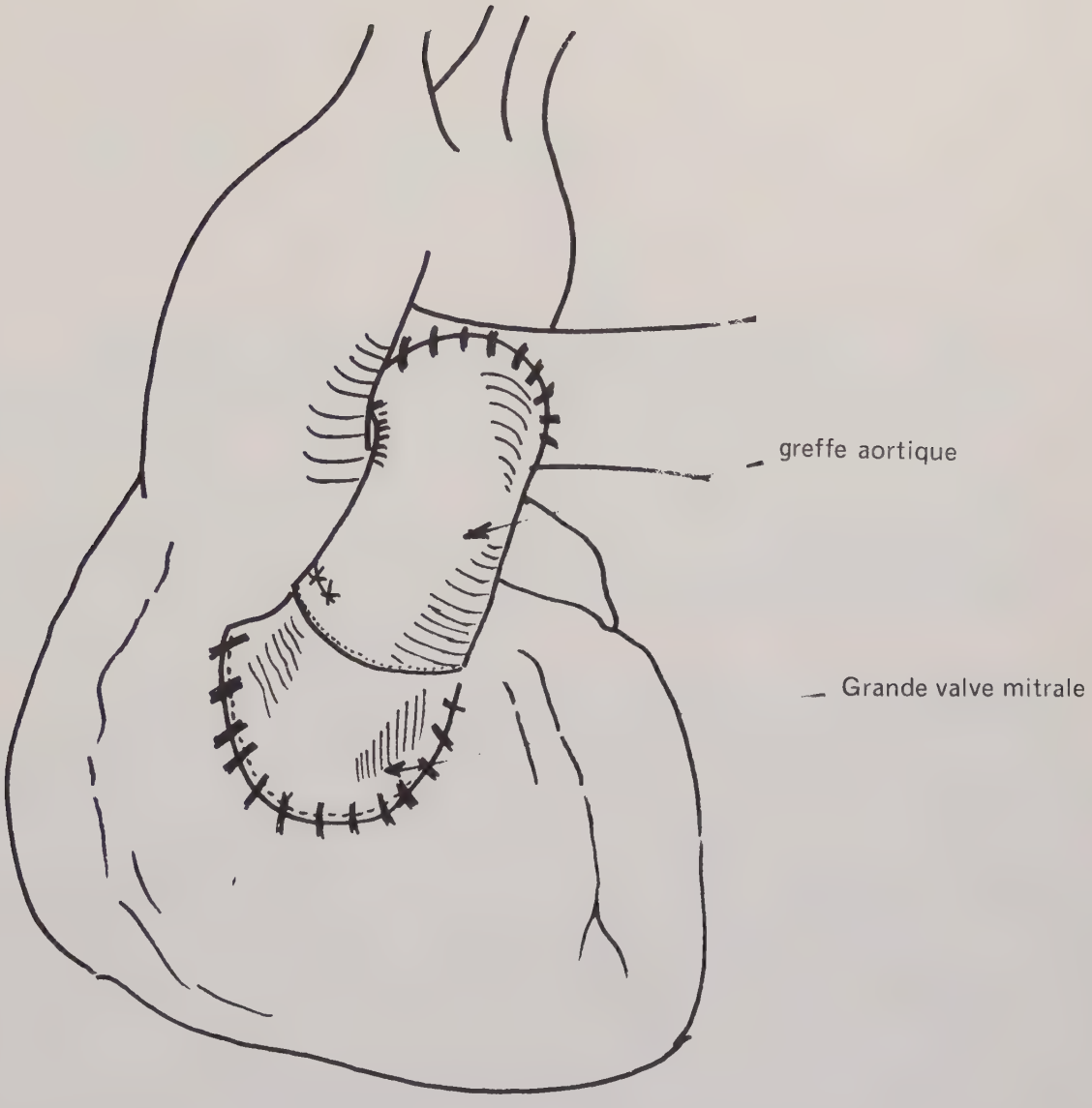
Quant au traitement médical, il vit des échecs de la chirurgie.

Aucun des sujets de cette étude n'a pu bénéficier d'une intervention à visée correctrice,

. soit du fait de la date ancienne de l'observation,

. soit du fait de contre-indications telles que des résistances pulmonaires élevées,

. soit du fait d'un type anatomique échappant à toute possibilité de réparation.



(d'après WALLACE et Coll.)

CONCLUSIONS

.. Le truncus arteriosus est une malformation congénitale relativement rare, sa fréquence est évaluée selon les auteurs entre 0,4 % et 2,1 % des cardiopathies congénitales.

I - 12 cas de truncus arteriosus sont réunis ici chez des malades dont l'âge s'échelonne de 3 à 35 ans. La validité des signes est appréciée par comparaison avec les résultats des publications antérieures.

L'examen cardiologique habituel, clinique, radiologique et électrocardiographique, n'apporte que des éléments de présomption.

a) La cyanose qui témoignerait du shunt croisé, est un signe infidèle : elle est absente dans 3 observations, apparaît à l'effort dans deux autres, reste modérée 4 fois, 3 malades seulement sur 12 ont une cyanose intense et permanente.

b) A l'auscultation

Le caractère unique du second bruit est toujours observé cliniquement. Le phonocardiogramme montre en fait qu'il est large et composé de plusieurs éléments très rapprochés.

Le souffle peut être :

- purement systolique (2 observations), latéro-sternal gauche, accompagné d'un dédoublement de B1 ou d'un claquement proto-systolique,

- purement diastolique (3), traduisant une régurgitation du truncus vers les cavités ventriculaires,

- systolo-diastolique (3),

- ou continu (4).

c) Les principaux faits radiologiques sont :

. La forte cardiomégalie, (10 sur 12),
. l'hypervascularisation pulmonaire (8),
. le mouvement de sonnette ventriculo-aortique (6),
. la dextroposition de l'arc aortique (3).

Il n'y a pas de silhouette caractéristique du truncus arteriosus.

d) L'électrocardiogramme montre dans tous les cas :

. une déviation de l'axe de QRS au-delà de + 70° (3 axes droits supérieurs à 110°)
. une hypertrophie auriculaire droite :
  - isolée (8)
  - ou combinée à une hypertrophie auriculaire gauche (4)
. une hypertrophie ventriculaire droite :
  - isolée (3)
  - ou associée à une hypertrophie ventriculaire gauche (9).

II - Les renseignements fournis par le cathétérisme et l'angiocardiographie sont d'interprétation difficile.

a) Le cathétérisme cardiaque montre :

. une égalité de pressions entre les ventricules, le tronc artériel et les artères pulmonaires,
. souvent la saturation périphérique en oxygène est sensiblement normale.

Ce signe trompeur n'élimine pas le diagnostic : des différences de saturation entre les artères pulmonaires et

l'aorte ascendante s'expliquent par l'existence de courants préférenciels.

b) L'angiocardiographie sélective dans le ventricule droit ou dans le tronc est la méthode de choix pour faire le diagnostic.

Elle met en évidence :

. la communication interventriculaire,

. le tronc artériel, unique voie d'éjection des deux ventricules, ne comportant qu'un orifice,

. les artères pulmonaires s'injectant à partir du tronc commun,

. l'absence d'infundibulum pulmonaire de la cavité ventriculaire droite.

Elle permet le plus souvent de faire le diagnostic de variété.

III - Les publications de KREIDBERG et coll. (1964), PERNOT et coll. (1966), WELDON et CAMERON (1968), WALLACE, Mc GOON et coll. (1969), permettent d'envisager la possibilité de correction chirurgicale des troncs artériels communs. La reconstitution de la voie pulmonaire se fait au moyen d'une homogreffe, constituée par un segment d'aorte ascendante, ses sigmoïdes et la grande valve mitrale. Elle relie le ventricule droit au vaisseau à destinée pulmonaire. Les premiers résultats obtenus sont encourageants, aussi devient-il indispensable de faire le diagnostic des différentes variétés de troncsartériels communs de façon aussi précise que possible.

IV - Les indications d'une intervention à visée correctrice reposent sur :

. le type anatomique :

- seuls, certains type IV où la vascularisation pulmonaire se fait par plusieurs petits vaisseaux bronchiques,

ne sont pas opérables.

. le taux des résistances artériolaires pulmonaires :

- l'intervention n'est permise, selon MAC GOON, que si le rapport : $\frac{\text{résistances pulmonaires}}{\text{résistances systémiques}}$ est inférieur à 0,75.

La moitié des patients examinés pourrait ainsi théoriquement bénéficier d'une telle intervention correctrice.

En pratique, la tolérance clinique chez les cas étudiés ayant passé le cap des premières années, et la difficulté de la correction chirurgicale jusqu'à une époque récente, n'ont pas permis d'intervention à visée correctrice.

oOo

Vu le Président de Thèse

Pr. P. MAURICE

Vu le Doyen de la Faculté
de Médecine Paris-Sud

Pr. A. MONSAINGEON

Vu et Permis d'Imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

ABBOTT M.E.

Atlas of congenital Cardiac Disease Ny.
The American Heart Association, 1936, 52

ANDERSON R.C., OBATA W. et LILLEHEI C.W.

Le tronc artériel : étude clinique de 19 cas.
Circulation, 1957, 16, 586

ARMENGAU P. et GRAVIE J.P.

Truncus arteriosus
Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst., 1958, 10, 99

ARMER R.M., de OLIVEIRA P.F., LURIE P.R.

The truncus arteriosus
Review of seventeen cases and report of surgery in seven patients.
Circulation, 1961, 24, 878

AUBRY G.

Présentation d'un coeur avec tronc artériel unique.
Algérie méd., 1949, n°4, 152.

BEAVER D.C.

Persistent truncus arteriosus and congenital absence of one kidney with other developmental defects.
Arch. Path., 1933, 15, 51

BUCHANAN A.

Malformation of heart. Undivided truncus arteriosus.
Tr. Path. Soc. London, 1864, 15, 89.

CHESLER E., BECK W. et SCHRIRE V.

Cathétérisme sélectif des artères pulmonaires et bronchiquesdans l'évaluation pré-opératoire du pseudo-truncus arteriosus et du truncus arteriosus, type IV.
Am. J. Cardiol., 1970, 26, 20

COLLET R. et EDWARDS J.

Le tronc artériel persistant : classification selon les types anatomiques.
Surg. Clin. North Amer., 1949, 29, 1245

DEELY W.J., HAGSTROM J.W.C. et ENGLE M.A.

Insuffisance du tronc artériel : tronc artériel commun avec régurgitation valvulaire.
Am. Heart J., 1963, 65, 542

DUPUIS C., NUYTTEN C. et LEFEBVRE P.

Un cas de truncus arteriosus avec dissociation auriculo-ventriculaire congénitale.
Arch. Franç. Péd., 1959, 16, 1282

DUPUIS C., NUYTTEN C. et LEFEBVRE P.

Un cas de truncus arteriosus avec dissociation auriculo-ventriculaire congénitale.
Pédiatrie, 1959, 14, 575.

EDWARDS J., CAREY, NEUFLED, LESTER

Congenital heart disease.
Correlation of pathology, anatomy and angiocardiography,
Tome I, 289, Saunders ed. Philadelphie London 1965.

GASUL B.M. and MARIENFELD C.J.

Clinical diagnosis of the cyanotic types of congenital malformations of the heart.
Pediat. Clin. North. America 1954, I, 131.

GLEASON D.C., FERGUSON R., HARTMANN A.F. et ELLIOTT L.P.

Angiocardiographi c differentiation between Fallot's pulmonary atresia and type IV persistent truncus arteriosus.
Am. J. Roentgenol., 1967, 100, 312

GOLDBERG M. HEITZMAN G., KASS I., GROW J.B. et HOFFMAN M.S.

Tronc artériel persistant, type rare de cardiopathie congénitale.
Rocky Mount Med. J., 1957, 54, 1303

GOLDBERG M.J. et Mc GREGOR M.

Tronc artériel persistant : relation d'un cas avec observations radiologiques atypiques.
Am. Heart J., 1958, 55, 360.

GONZALEZ ALVAREZ J., MUNOZ CARDONA P. et SANZ FERNANDEZ P.

Tronc artériel commun.
Revue espan. Cardiol., 1963, 16, 336

GOODYEAR J.E.

Persistance du truncus arteriosus chez 2 membres d'une même famille (relation d'un cas)
Brit. Heart J., 1961, 23, 194.

HEILBRUNN A., DIEHL, KITTLE

Pulmonary artery banding fot PTA.I case.
J. Ped. 1964, 64, 557

HICKEN P., EVANS D. et HEATH D.

Tronc artériel persistant avec survie spéciale jusqu'à 38 ans.
Brit. Heart J., 1966, 28, 284

HOLZMANN M. et KIESER Ch.

34 ans de survie dans un cas de "truncus arteriosus communis incompletus".
Cardiologia, 1957, 31, 36

HUMPHREYS E.M.

Truncus arteriosus communis persistens. Criteria for identification of the common arterial trunk with report of a case with four semilunar cusps.
Arch. Path. 1932, 14, 671

HOREAU, CORNET, LABOUX, DUPON et FERTIL

Un cas de tronc arteriel commun partiel.
Arch. Mal. Coeur, 1957, 50, 184

KREIDBERG, FISHER, DELUCA, CHERKOFF

Palliation in TA by pulmonary artery banding.
Cirlulation, 1963, 28, 734

KREUTNER A.K., LEVINE J., THIEDE H.

Un double tronc artériel chez deux jumeaux thoracopages.
New England J. Med., 1963, 268, 1388

KREUTZNER R., CAPRILE J.A., GONZALEZ PARENTE A.D. et BºRRI G.G.

L'hémodiagnostic dans le tronc artériel vrai. Considérations à propos d'un cas cathétérisé.
Rev. argent. Cardiol., 1954, 21, 245

KUBICEK J. et SOUSTEK Z.

Tronc arteriel commun partiel chez un adulte : malformation cardiaque avec cyanose tardive.
Acta med. scand. 1958, 161, 437

KUMLIN T.

Un cas de tronc artériel
Ann. Med. int. Fenniae, 1951, 40, 236

LAMPERTICO P.

Persistent truncus arteriosus communis. Review of the literature and presentation of 49 cases of true truncus arteriosus and 18 examples of related conditions.
Folia Hered. Path., 1964, suppl. IV, 14

LEV M. and SAPHIR O.

Truncus arteriosus communis persistens.
J. Pediat., 1942, 20, 74

Mc CUE C.M., LESTER R.G., BOSHER L.H. jr et MAUCK H.P. jr

Persistent truncus arteriosus. A clinical correlation with the pathologic anatomy.
Dis. Chest., 1964, 46, 507

Mc GILPIN H.H. jr.

Tronc arteriel commun persistant.
Am. Heart J., 1950, 39, 615

Mc GOON D.C., RASTELLI G.C. et ONGLEY P.A.

Une intervention pour la correction du truncus arteriosus,
J.A.M.A., 1968, 205, 69

MORGAN A.D., BRINSFIELD D. et EDWARDS F.K.

Tronc arteriel persistant : variante inhabituelle de l'atrésie de l'arc aortique.
Am. J. Dis. Child., 1965, 109, 74

NADAS AS.

Pediatric cardiology, ed. 2
Philadelphia 1963 W.B., Saunders Company, 505

PORTILLO B. and PEREZ MARTIN R.

Tronco arterioso comun. Estudio electrocardiografico en 17 casos.
Arch. Inst. Cardiol. Mex., 1960, 30, 609

PRAAGH R. et VAN PRAAGH S.

Anatomie du tronc commun aortico-pulmonaire (truncus arteriosus communis) et ses implications embryologiques. Etudes de 57 autopsies.
Am. J. Cardiol., 1965, 16, 406

PRIETO J.A. et Coll.

Tronc commun persistant.
Rev. esp. cardiol., 1966, 19, 508

RASTELLI G.C., TITUS J.L. et Mc GOON F.C.

Homogreffe de l'aorte ascendante et de valve aortique pour débit du ventricule droit (truncus arteriosus).
Arch. Surg., 1967, 95, 698.

ROOS A.

Persistent truncus arteriosus communis. Report of a case with four semilunar cusps and aortic arch on the right side.
Am. J. Dis. Child., 1935, 50, 966.

ROWE R.D. et VLAD P.

Persistance du tronc artériel.
Am. Heart J., 1953, 46, 296

SARROUY Ch., VAILLAUD J.C., SABATINI R., PHILIPPE N. et LANDREYT J.M.

Anomalie de division des gros vaisseaux de la base chez un nouveau-né (hemitruncusarteriosus avec artère pulmonaire surnuméraire).
Lyon méd., 1967, 45

SCHUMACHER H. et ODUNJO F.

Tronc artériel commun persistant dans les embryopathies par Thalidomide.
Deutsche med. Wschr., 1963, 88, 1743 et 1762

SCHUTZ H.

Tronc artériel commun.
Schweuz. med. Wschr., 1963, 93, 1699

SHAPIRO P.F.

Truncus solitarius pulmonalis. A rare type of congenital cardiac anomaly.
Arch. Path. 1930, 13, 132.

SILVERMAN J.J. et SCHEINESSON G.P.

Tronc artériel persistant chez un homme de 43 ans.
Am. J. Cardiol., 1966, 17, 94.

SMITH, THOMPSON, DAMMANN, MULLER

Use of the pulmonary artery banding procedure in treating type II truncus arteriosus.
Circulation, 1963, 28, 807

P. SOULIE, CHAPELLE M., TEP-THO., JL. TRICOT et M. ESPINAL

Le truncus arteriosus. Etude clinique et angiographique de 10 cas.
Coeur et Médecine Interne, tome X, 1971, 175

SOULIE P.

Traité des Cardiopathies congénitales
L'expansion scientifique franç., 2ème edit. Paris 1956

SPATH F.

Le truncus arteriosus.
Wien. Klin. Wschr. 1957, 25, 449

TANDON R., HAUCK A.J. et NADAS A.S.

Tronc artériel persistant : étude clinique, hémodynamique et anatomique de 19 cas.
Circulation, 1963, 28, 1050

TAUSSIG B.

Découvertes cliniques et pathologiques dans des cas de "tronc artériel" chez des nourrissons.
Am. J. Méd., 1947, II, 26

TOUCHE

Thèse 1950, Paris

VICTORIA B.E. et Coll.

Truncus arteriosus persistant chez les nourrissons.
Am. Heart J., 1969, 77, 13

VICTORIA B.E., GESSNER I.H. et SCHIEBLER G.L.

Découvertes phonocardiographiques dans le truncus arteriosus persistant.
Brit. Heart. J., 1968, 30, 812

VICTORIA B.E. et ELLIOTT L.P.

Données radiographiques et approche de la persistance du truncus arteriosus chez le nourrisson.
Am. J. Roentgenol., 1968, 104, 440

VIERORDT H.

Die angeborenen herzkrankheiten : Unvollstandige theilung und einseitige umbildung des primaren truncus. Persistenz des truncus arteriosus.
Specielle Pathologie und Thérapie, Nothnagel, 1898, 15, 132

VERNANT P. et CORONE P.

Truncus arteriosus
EMC. Coeur, Fasc. 11.039 J. 10, 6, 1969

WALLACE R.B., RASTELLI G.C., ONGLEY P.A., TITUS J.L. et Mc GOON D.C.

Réparation complète des malformations du truncus arteriosus.
J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1969, 57, 95

WEBER J.W. et GURTLER R.

La forme incomplète du tronc artériel commun.
Helvet. paed. Acta, 1959, 14, 234

WEINER C.

Tronc arteriel commun persistant chez un garçon de 13 ans.
Mschr. Kinderh, 1959, 107, 269

WELDON (CS), CAMERON J.L.

Correctig of persistant truncus arteriosus
J. Cardiovascul. Surg., 1968, 9, 463

oOo

VICTORIA R.E. et MILLIOTT L.P.

Dominées radiographiques et approche de la pervésicance du tronc artériel chez le nourrisson.
Am. J. Roentgenol., 1958, 104, 440

VIENROUT H.

Die angeborenen Herzmissbildungen a Unvollständige Theilung und einseitige Ausbildung des primären Truncus. Persistens des truncus arteriosus.
Spezielle Pathologie und Therapie, Nothnagel, 1898, 15, 132

VERNANT P. et CORONE P.

Truncus arteriosus
ENC. Cosmet. Fasc. 11.039 J. 10, 6, 1969

WALLACE R.B., RASTELLI G.C., ONDLEY P.A., TITUS J.L. et Mc GOON D.C.

Réparation complète des malformations du tronc artériel.
J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1969, 57, 95

WERNER J.W. et GUNTHER R.

La forme incomplète du tronc artériel commun.
Helvet. paed. Acta, 1959, 14, 234

WEINER C.

Tronc artériel commun persistant chez un garçon de 13 ans.
Mschr. Kinderh, 1959, 107, 269

WELDON (CS), CAMERON J.L.

Correctig of persistent truncus arteriosus
J. Cardiovasc. Surg., 1968, 9, 463

oOo